

Aus dem Med. Zentrum für Hals-Nasen Ohrenheilkunde

Klinik für Phoniatrie und Pädaudiologie

Geschäftsführender Direktor: Prof. Dr. med. J. A. Werner

Direktorin: Frau Prof. Dr. med. Roswitha Berger

des Fachbereichs Medizin der Philipps-Universität Marburg

in Zusammenarbeit mit dem Universitätsklinikum Gießen und Marburg GmbH,
Standort Marburg

„BERA-Screeningverfahren im Einsatz bei Hochrisikokindern“

Inaugural-Dissertation zur Erlangung
des Doktorgrades der gesamten Humanmedizin

dem Fachbereich Medizin
der Philipps-Universität Marburg

vorgelegt von

Henning Joachim Stegmann

aus Saarbrücken

Marburg, 2009

Angenommen vom Fachbereich Medizin der Philipps-Universität Marburg
am: 25. Juni 2009

Gedruckt mit Genehmigung des Fachbereichs

Dekan: Prof. Dr. med. M. Rothmund

Referent: Prof. Dr. med. R. Berger

Korreferent: Prof. Dr. med. M. Kühnert

*"Nicht sehen können heißt, die Menschen von Dingen trennen, nicht hören können,
die Menschen von den Menschen trennen!"*

Immanuel Kant

Inhaltsverzeichnis

1	Einleitung.....	9
2	Anatomie und Physiologie des auditiven System.....	11
2.1	Außenohr: Aufbau und Funktion.....	11
2.2	Mittelohr: Aufbau und Funktion.....	11
2.3	Innenohr: Aufbau und Funktion.....	13
2.4	Wanderwelle und Dispersion.....	15
2.5	Die Hörbahn.....	16
3	Hörstörungen im Kindesalter.....	17
3.1	Arten von Hörstörungen im Kindesalter.....	18
3.1.1	Schalleitungsschwerhörigkeit.....	18
3.1.2	Schallempfindungsschwerhörigkeit.....	19
3.1.3	Auditive Wahrnehmungsstörungen.....	20
3.2	Ursachen von Hörstörungen im Kindesalter.....	21
3.2.1	Angeboren hereditäre Hörstörungen.....	22
3.2.2	Erworbene Hörstörungen.....	23
3.2.2.1	Pränatal erworbene Hörstörungen.....	23
3.2.2.2	Perinatal erworbene Hörstörungen.....	24
3.2.2.3	Postnatal erworbene Hörstörungen.....	24
3.3	Risikofaktoren kindlicher Hörstörungen.....	25
3.4	Häufigkeiten von Hörstörungen im Neugeborenenalter.....	26
3.5	Auswirkungen von Hörstörungen.....	26
4	Diagnostik kindlicher Hörstörungen.....	30
4.1	Spezielle pädaudiologische Verfahren.....	31
4.1.1	Subjektive Testverfahren.....	32
4.1.1.1	Reflexaudiometrie.....	32
4.1.1.2	Verhaltensaudiometrie.....	33
4.1.1.3	Spielaudiometrie.....	34
4.1.2	Objektive Testverfahren.....	35
4.1.2.1	Impedanzmessung.....	36
4.1.2.2	Otoakustische Emissionen.....	37
4.1.2.3	Elektrische Reaktionsaudiometrie.....	38
4.1.2.3.1	Hirnstammaudiometrische Verfahren.....	39
4.1.2.3.2	Reizstärke und Reizfrequenz.....	42

5	Neugeborenen-Hörscreening.....	46
5.1	Legitimation des Neugeborenen-Hörscreenings.....	48
5.1.1	Prävalenz angeborener Hörstörungen.....	48
5.1.2	Angewendete Screeningverfahren.....	50
5.1.3	Spezifität und Sensitivität.....	52
5.1.4	Diagnostische Abklärung.....	56
5.1.5	Therapie.....	60
5.1.6	Kosten-Nutzen-Relation.....	61
5.1.7	Freiheit von Nebenwirkungen.....	62
5.1.8	Einfachheit der Anwendung.....	62
6	Material & Methoden.....	63
6.1	Gerätebeschreibung des Natus ALGO3i.....	63
6.2	Gerätebeschreibung MAICO MB11.....	65
6.3	Patientengruppe.....	65
6.4	Ablauf der Screeninguntersuchung mittels ALGO3i.....	66
6.4.1	Aufklärungsgespräch mit den Eltern.....	66
6.4.2	Untersuchungsvorbereitung.....	67
6.4.3	Untersuchungsablauf.....	68
6.4.4	Erfassung der Patientendaten und Screeningergebnisse.....	70
7	Ergebnisse.....	72
7.1	Risikofaktoren für die Entstehung einer Hörstörung.....	72
7.1.1	Schwangerschaftsdauer.....	73
7.1.2	Geburtsgewicht.....	75
7.1.3	Hyperbilirubinämie.....	77
7.1.4	Aminoglykoside.....	78
7.2	Screeningstufen.....	79
7.2.1	Primärscreening.....	79
7.2.2	Sekundärscreening.....	79
7.2.3	Follow Up.....	81
7.3	Messzeiten.....	84
7.3.1	Messzeit Gerät.....	84
7.3.2	Gesamte Messzeit.....	84
7.3.3	Vor- und Nachbereitungszeit.....	85
7.4	Messabbrüche.....	88
7.4.1	Gerätebedingt.....	89
7.4.2	Kindbedingt.....	90
7.4.3	Umgebungsbedingt.....	91
7.5	Messergebnisse Algo3i und MB11.....	91
7.6	Vigilanz der Kinder.....	92

8 Diskussion.....	93
8.1 Risikofaktoren für die Entwicklung einer Hörstörung.....	93
8.1.1 Schwangerschaftsdauer und Geburtsgewicht.....	93
8.1.2 Alter zum Zeitpunkt des Screenings.....	95
8.1.3 Hyperbilirubinämie.....	97
8.1.4 Aminoglykoside.....	98
8.1.5 Pierre Robin Syndrom & Hörverluste vom verzögerten Typ.....	99
8.2 Universelles Screening versus Risikoscreening.....	100
8.3 Messabbrüche.....	101
8.4 Messzeiten.....	102
8.5 Ergebnisbewertung MB11, Algo3i und Follow-Up.....	104
 9 Zusammenfassung.....	 107
 10 Literaturverzeichnis.....	 109
 11 Verzeichnis der Abbildungen, Tabellen und Diagramme.....	 139
 12 Anhang.....	 141
 13 Tabellarischer Lebenslauf.....	 146
 14 Verzeichnis der akademischen Lehrer.....	 148
 15 Danksagung.....	 149
 16 Ehrenwörtliche Erklärung.....	 150

Abkürzungen

AABR:	Automated Auditory Brainstem Responses
Abb.:	Abbildung
ABR:	Auditory Brainstem Responses
AEP:	Auditorisch evozierte Potentiale
AMFR:	Amplitude Modulation Following Response
BERA:	Brainstem Evoked Response Audiometry
bzw.:	Beziehungsweise
ca.:	Circa
CMV:	Cytomegalie-Virus
CPAP:	Continous positive airway pressure
dB:	Dezibel
dB SPL:	dB Sound Pressure Level
Diagr.:	Diagramm
DPOAE:	Otoakustische Emissionen von Distorsionsprodukten
DZH:	Deutsches Zentralregister für kindliche Hörstörungen
ECMO:	Extracorporeal membrane oxygenation
EcochG:	Elektrocochleographie
EEG:	Elektro-Encephalogramm
ELBW:	Extremly Low Birth Weight
ELFRA:	Elternfragebögen für die Früherkennung von Risikokindern
EOAE:	Evozierten otoakustischen Emissionen
ERA:	Electric Response Audiometry
et al.:	Und andere
F-N:	Falsch-negativ
F-P:	Falsch-positiv
FAEP:	Frühe akustisch evozierte Potentiale
g:	Gramm
HNO:	Hals-Nasen-Ohren-Heilkunde
Hz:	Hertz
incl.:	Inklusive
kHz:	Kilohertz

kΩ:	Kiloohm
M.:	Musculus
mm:	Millimeter
ms:	Millisekunde
MSS:	Marburger Sprach-Screening
MAEP:	Mittlere auditorisch evozierte Potentiale
MLS:	Maximum-Length-Sequence-Analyse
N.:	Nervus
nHL:	Normal Hearing Level
NHS:	Neugeborenen Hörscreening
OAE:	Otoakustische Emissionen
SAEP:	Späte auditorisch evozierte Potentiale
SFOAE:	Stimulusfrequenzemissionen
SOAE:	Spontane otoakustische Emissionen
SSW:	Schwangerschaftswoche
Tab.:	Tabelle
TEOAE:	Transitorisch evozierte otoakustische Emissionen
U1-9:	Kindliche Vorsorgeuntersuchungen
VCR:	Audiometrie mit visueller Verstärkung
VLBW:	Very Low Birth Weight
VRA:	Visual reinforcement audiometry
WHO:	Weltgesundheitsorganisation der Vereinten Nationen
z.B.:	Zum Beispiel
ZNS:	Zentrales Nervensystem

Ansonsten gilt das SI - Einheitensystem

1 **Einleitung**

Ca. 16 Millionen Menschen in Deutschland sind hörgeschädigt und ca. 1,2 von 1000 Neugeborenen werden mit einem Hörverlust geboren. Bei Kindern mit Risikofaktoren beträgt der Anteil 1 – 5%. Hörstörungen im Neugeborenenalter zählen somit zu den häufigsten angeborenen bzw. postnatal erworbenen Erkrankungen.

Das Gehör stellt aus gesellschaftlich-psychologischer Sicht die wichtigste Sinneswahrnehmung des Menschen dar. Nicht hören können ist dabei weitaus beeinträchtigender als nicht sehen können: Eine Minderung der Hörfähigkeit führt zu sozialer Isolation und zur Beeinträchtigung der Lebensqualität. Kontaktschwierigkeiten, ständiges Kämpfen um Akzeptanz als Mitmensch und Gesprächspartner, Einschränkungen bei der Berufswahl und Ausschluss an der Teilhabe von Bildung und Kultur sind die Folgen. Die Betroffenen leben in ständiger Anspannung und brauchen viel Kraft, um in der Welt der „normal“ Hörenden zurechtzukommen.

Auch die normale Sprachentwicklung ist eng an das Hörvermögen gekoppelt: Selbst eine geringe Störung der auditiven Perzeption kann zu Verzögerungen im Spracherwerb führen. Dies alles zeigt, wie wichtig es für das menschliche Wohlbefinden ist, akustische Signale aufzunehmen und zu verarbeiten. Eine möglichst frühzeitige Diagnose und Behandlung der Hörstörung im Neugeborenenalter ist somit ein entscheidender Faktor für die zukünftige emotionale und soziale Entwicklung des Kindes.

Das Hörscreening am Neugeborenen versteht sich als Vorsorgeuntersuchung und damit als eine medizinische Maßnahme, deren Ziel es ist, aus der Gesamtheit der Neugeborenen jene Kinder aufzufinden und einer adäquaten Therapie zuzuführen, die eine Hörschädigung aufweisen [209],[242]. Dabei sollten Hörverluste von mehr als 35dB möglichst zuverlässig erkannt werden [63].

Noch im Jahr 1998 wurden in der Bundesrepublik Deutschland Hörstörungen erst mit durchschnittlich 22 Monaten vermutet, deren Therapie erfolgt durchschnittlich im 36 Lebensmonat [53]. Zu diesem Zeitpunkt ist die Hörbahnreifung abgeschlossen, folglich sind Reifungsstörungen der neuronalen Strukturen des auditiven Systems nicht mehr kompensierbar und eine defizitäre Hör- und Sprachentwicklung ist die Folge [234].

Durch die zunehmende Etablierung eines flächendeckenden Programms zur Erfassung frühkindlicher Hörstörungen konnte das Alter bei Diagnosestellung von 12 Monaten im Jahr 2003 auf 4 Monate im Jahr 2005 erfolgreich gesenkt werden [214].

Gemäß dem am 19.06.2008 gefassten und am 01.01.2009 in Kraft getretenen Beschluss des Gemeinsamen Bundesausschusses über eine Änderung der Kinder-Richtlinien mit Einführung eines Neugeborenen-Hörscreenings haben Neugeborene seit dem 01.01.2009 Anspruch auf eine Früherkennungsuntersuchung von Hörstörungen. Kostenträger sind die Gesetzlichen Krankenversicherungen. Das Neugeborenen-Hörscreening sollte hierbei innerhalb der ersten 3 Lebenstage erfolgen [63]. Ziel ist die Diagnose von Hörstörungen in den ersten drei Lebensmonaten. Mit einer Therapie sollte spätestens ab dem sechsten Lebensmonat begonnen werden [21],[63],[234].

Durch die Messung der akustischen Hirnstammpotentiale (ABR) steht dem Neugeborenen-Hörscreening eine Methode zur Verfügung, welche eine Überprüfung des Hörvermögens bis auf Hirnstammebene ermöglicht. Die automatisierte Messung der Hirnstammpotentiale mittels AABR bildet die Methodik der vorliegenden Arbeit.

Zwischen dem 15. Dezember 2004 und dem 21. April 2005 wurden am Universitätsklinikum Marburg 72 Neugeborene im Alter zwischen 16 Stunden und 67 Tagen mit dem AABR-Screeninggerät Algo3i der Firma Natus auf ihre Hörfähigkeit überprüft. Das Screening erfolgte beidohrig. Die Patientengruppe umfasste vorwiegend stationär aufgenommene Neugeborene der Perinatalstation 6 der Klinik für Kinder- und Jugendmedizin des Universitätsklinikums Marburg. Weiterhin wurden 23 der 72 Kinder mit dem AABR-Screeninggerät MB11 der Firma MAICO voruntersucht.

Im Rahmen dieser Dissertation soll die Anwendbarkeit moderner AABR-Screeningverfahren an Hochrisikokindern beleuchtet werden. Neben den vom Joint Committee on Infant Hearing aufgestellten Risikofaktoren [100],[101],[102] erfolgt eine Beurteilung der Screeningabläufe im Bezug auf Screeningabbrüche, Screeningalter und Screeningdauer.

2 Anatomie und Physiologie des auditiven System

2.1 Außenohr: Aufbau und Funktion

Zum äußeren Ohr zählen die Ohrmuschel sowie der äußere Gehörgang bis zum Trommelfell. Der mehrfach gekrümmte äußere Gehörgang mit einer Länge von 3,5cm ist zunächst als Fortsetzung des Ohrmuschelknorpels zu sehen. Er erlangt in den medialen zwei Dritteln eine knöcherne Struktur. Die Hauptaufgaben des meatus acusticus externus ist neben seiner Schutzfunktion die Schalldrucktransformation zwischen freiem Schallfeld und Trommelfell. Die dabei auftretende Gehörgangsresonanz führt zu einer Schallpegelerhöhung von bis zu 20dB zwischen der Einmündung des äußeren Gehörgangs und dem Trommelfell [17],[242].

Das Trommelfell stellt das „Fenster“ zum Mittelohr dar. Es handelt sich dabei um eine perlgraue, rund-ovale, trichterförmige Membran, welche das äußere Ohr vom Mittelohr trennt. Es wird auf der Gehörgangsseite von Cutis, auf der Innenseite von Schleimhaut ausgekleidet. Treffen Schallwellen auf das Trommelfell, wird dieses in Schwingungen versetzt.

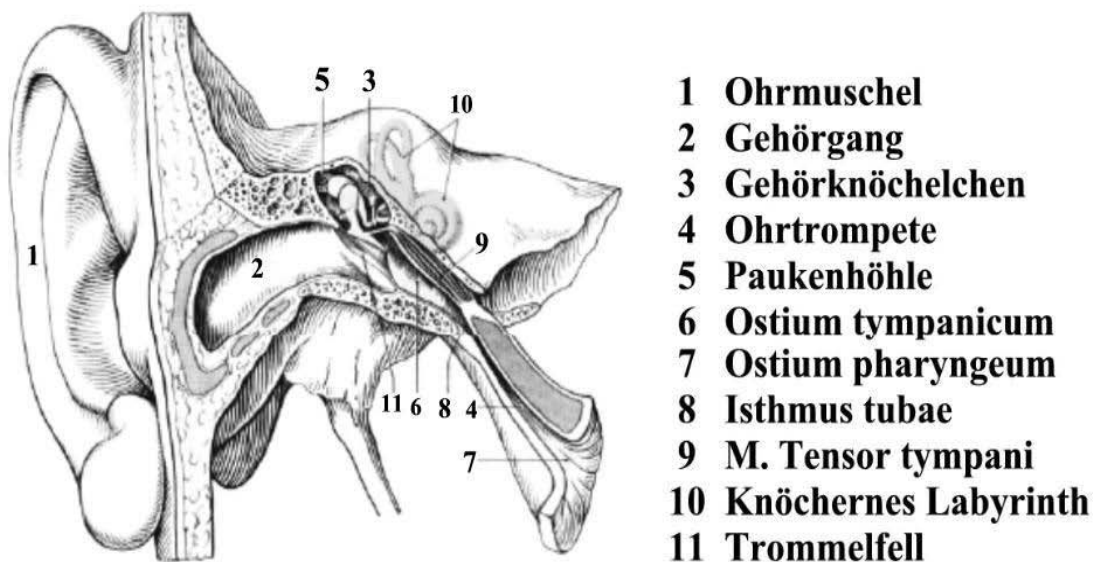


Abb.1 Anatomischer Aufbau des Gehörs

2.2 **Mittelohr: Aufbau und Funktion**

Das Mittelohr besteht aus der Paukenhöhle und den drei gelenkig miteinander verbundenen Gehörknöchelchen Hammer, Amboss und Steigbügel sowie muskulären und nervalen Anteilen. Die mit Luft befüllten Räume des Mittelohres stellen ein pneumatisches System dar, welches über die Ohrtrompete (tuba auditiva oder Eustachische Röhre) mit dem Rachenraum in Verbindung steht. Durch dieses Belüftungssystem wird ein gleich bleibender Luftdruck zwischen Paukenhöhle und umgebender Atmosphäre gewährleistet.

Die hintere Begrenzung der Paukenhöhle öffnet sich nach kranial in das Antrum mastoideum, welches sich weiterhin in zahlreiche kleinere Hohlräume, die cellulae mastoideae, verzweigt.

Die laterale Begrenzung des Mittelohres bildet das Trommelfell, das über die Gehörknöchelchen den Schallreiz auf das ovale Fenster in der medialen Wand der Paukenhöhle überträgt. Die mediale Wand der Paukenhöhle bildet mit dem ovalen und dem darunter liegenden runden Fenster die Begrenzung zum Innenohr.

Trifft ein in der Umgebung generierter Schallreiz in Form von Schwingungen auf das Trommelfell, wird dieser über die Kette der Gehörknöchelchen vom Mittelohr auf das Innenohr übertragen. Da Außenohr und Paukenhöhle mit Luft, das Innenohr jedoch mit Flüssigkeit gefüllt ist, bedarf es einer Impedanzanpassung zwischen Mittel- und Innenohr, da sonst ein Großteil der Schallenergie am ovalen Fenster reflektiert würde. Der Trommelfell-Gehörknöchelchen-Apparat dient dabei als Impedanzwandler, durch den der Schall mit einer ca. 22-fachen Druckverstärkung transformiert wird. Dabei sind folgende Mechanismen von entscheidender Bedeutung:

1. Eine Druckerhöhung am ovalen Fenster, hervorgerufen durch das Verhältnis der Fläche des Trommelfells zur Fläche der Steigbügelplatte (17:1)
2. Eine 1,3 fache Krafterhöhung, hervorgerufen durch die Hebelwirkung des Trommelfells auf den Hammergriff sowie die Hebelwirkungen der Gehörknöchelchen untereinander

Darüber hinaus besitzt das Mittelohr eine Schallschutzfunktion: Die zwei Muskeln des Mittelohres, M. tensor tympani mit Ansatz am Hammergriff und M. stapedius mit Ansatz am Steigbügel, sind in der Lage, die Bewegungen des Trommelfells und der

Gehörknöchelchenkette je nach auftretendem Schallreiz zu regulieren. Beim Auftreten eines Schallreizes hoher Intensität kommt es reflektorisch zur Kontraktion der beiden Muskeln, wodurch die Gehörknöchelchenkette versteift und somit eine traumatische Schallübertragung auf das Innenohr verhindert wird.

2.3 Innenohr: Aufbau und Funktion

Das Hörorgan (Cochlea) und das Gleichgewichtsorgan im knöchernen Labyrinth der Felsenbeinpyramide werden gemeinsam als Innenohr bezeichnet. Die Sinnesapparate befinden sich im häutigen Labyrinth, das mit Endolymphe gefüllt ist. Dieses liegt, von Perilymphe umspült, im knöchernen Labyrinth.

Das häutige Labyrinth besteht aus: Drei Bogengängen, welche zur Erfassung von Winkelbeschleunigungen aller möglichen Raumachsen dienen, dem Vorhof zur Verarbeitung von Linearbeschleunigungen und der Schnecke (Cochlea) zur Verarbeitung von akustischen Reizen [17],[24],[204]. Die Cochlea beinhaltet die Sinneszellen des Hörorgans. Sie besitzt beim Erwachsenen zweieinhalb, um eine kegelförmige Achse ziehende, Windungen mit einer Gesamtlänge von etwa 32mm. In ihrem Inneren wird die Cochlea durch drei gangartige Räume unterteilt. Die Räume werden als Scalen bezeichnet. Scala vestibuli und Scala tympani enthalten Perilymphe, welche mit ihrem hohen Gehalt an Natrium der extrazellulären Flüssigkeit sehr ähnlich ist. Dagegen ist der Ductus cochlearis (Scala media) mit Endolymphe gefüllt, einer Flüssigkeit mit sehr hoher, dem Intrazellulärraum entsprechenden Kaliumkonzentration von ca. 140mmol /l sowie einer stark positiven Ladung.

Die Scala vestibuli beginnt am ovalen Fenster und geht am Helicotrema der Schneckenspitze in die Scala tympani über, welche in das runde Fenster mündet. Zwischen diesen zwei Scalen erstreckt sich die an der Schneckenspitze blind endende Scala media. Sie wird gegenüber der Scala vestibuli durch eine doppelte Epithelschicht, der sogenannten Reissnerschen Membran, getrennt. Ihre Abgrenzung gegenüber der Scala tympani erfolgt durch die Basilarmembran.

Auf der Basilarmembran liegt das Cortische Organ, bestehend aus insgesamt 17000 Haarzellen, welche, bezogen auf ihre Lage zum Schneckenrand, in eine Reihe innerer (ca. 3400) und drei bis fünf Reihen äusserer Haarzellen (ca. 13400) untergliedert werden [24],[105]. Alle Haarzellen tragen an ihrer oberen Fläche eine kutikuläre

Schicht, in der die Sinneshärchen befestigt sind. Jede Haarzelle besitzt etwa 100, meist im Halbkreis angeordnete und in drei Reihen abgestufte Reihen solcher Stereozilien. Mit Hilfe von sogenannten Tip-Links sind die Sinneshärchen mit der dahinter liegenden, größeren Reihe von Stereozilien verknüpft. Über den Haarzellen liegt die Tektorialmembran, eine gallertartige Schicht, zu der nur die Stereozilien der äußeren Haarzellen einen unmittelbaren Kontakt aufweisen. Die inneren Haarzellen enden frei im Subtectorialraum [104].

Ca. 95% aller afferenten Neuronen der Cochlea enden an den inneren Haarzellen, welche für die Aufnahme auditorischer Reize im Innenohr und für die Weitergabe der Signale an Hörnerv und Hörzentrum zuständig sind.

Die äußeren Haarzellen werden vom Spiralganglion vor allem efferent innerviert, wobei die funktionelle Bedeutung dieses efferenten Systems die Steuerung der Empfindlichkeit der äußeren Haarzellen ist [24],[119]. Die äußeren Haarzellen fungieren dabei als cochleäre Verstärker, der durch seine Feinabstimmung und Amplitudenverstärkung eine eindeutige und frequenzspezifische Zuordnung eines Schallreizes auf der Basilarmembran erst möglich macht: Trifft ein über das Mittelohr vermittelter Schallreiz auf das ovale Fenster, setzt sich der Reiz auf die Perilymphe der Scala vestibuli fort und bedingt damit die Schwingung der cochleären Membran. Jene Auslenkung der Basilarmembran bewirkt eine Verschiebung der äußeren Haarzellen. Da deren Zilien mit der Tektorialmembran verbunden sind, werden diese radiär zur Cochlea ausgelenkt, was den adäquaten Reiz für die äußeren Haarzellen darstellt. Er führt zu einer Eigenschwingung der äußeren Haarzellen mit positiver Rückkopplung und Verstärkung der Schwingung [182]. Die Energie für diese Bewegung resultiert aus einer an die passive Auslenkung getriggerten Änderung des Membranpotentials in den äußeren Haarzellen, wodurch die Öffnung von Ionenkanälen zu einem Einstrom von Kalium aus der Endolymph in die gereizte Haarzelle führt.

Die inneren Haarzellen wandeln den physikalischen Reiz der akustischen Schwingung in Nervenpotentiale um. Wie bei den äußeren Haarzellen stellt auch hier die Auslenkung der Zilien den adäquaten Reiz dar. Der anschließende KaliumEinstrom bewirkt eine Depolarisation, die die Ausschüttung des Transmitters Glutamat am basalen Ende der Sinneszelle bedingt. Nach Diffusion durch den synaptischen Spalt generiert dieser ein Aktionspotential an einer afferenten Nervenfaser.

Da die inneren Haarzellen nicht direkt mit der Tektorialmembran in Verbindung stehen, ist bislang noch nicht geklärt, wie die Auslenkung der Basilarmembran zu einer Reizung der inneren Haarzellen führt. Vermutlich wird dieser Prozess durch einen radiären Flüssigkeitsstrom in der Endolymphe hervorgerufen [182].

2.4 Wanderwelle und Dispersion

Ein vom Stapes auf das ovale Fenster übertragener Schall erzeugt eine sich von der Basis zur Spitze auf der Basilarmembran ausbreitende Wanderwelle. Dabei nimmt die Amplitude der Basilarmembranauslenkung von der Basis zur Spitze hin zu, erreicht ein Maximum und geht dann auf Null zurück. Die Mächtigkeit der Basilarmembran nimmt von der Basis zur Schneckenspitze hin zu, ihre Elastizität jedoch vom Steigbügel zum Helicotrema im Verhältnis 10:1 ab. Somit werden für die einzelnen Schallfrequenzen spezifische topografische Maxima bezüglich der Auslenkung auf der Basilarmembran erreicht. Diese räumliche Trennung unterschiedlicher Frequenzen bezeichnet man als Frequenztonotopie: Hohe Frequenzen führen zu einer basisnahen Auslenkung der Basilarmembran, tiefe Frequenzen zeigen ihr Maximum in der Nähe des Helicotremas.

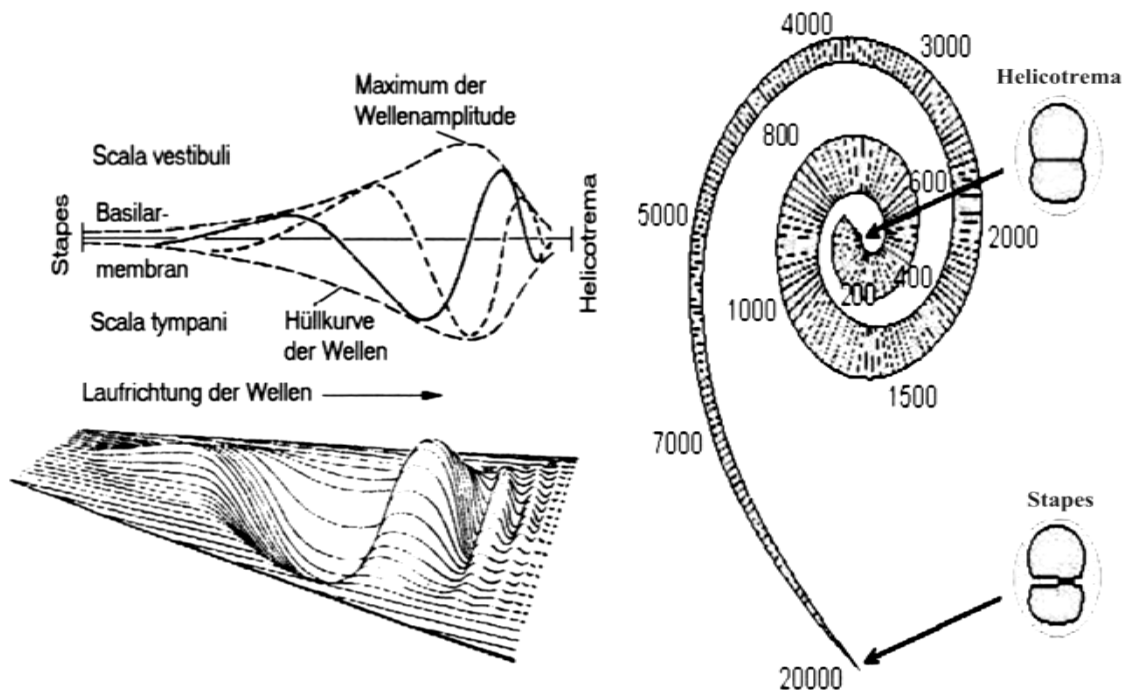


Abb. 2 Darstellung zum Verlauf der Wanderwelle entlang der Basilarmembran und Darstellung der Frequenztonotopie entlang der Basilarmembran (Zahlenwerte in Hertz)

2.5 Die Hörbahn

Die inneren Haarzellen stehen über dendritische Ausläufer in Verbindung mit den afferenten Bipolarzellen. Diese haben ihren Zellkörper im Ganglion spirale und setzen sich mit ihren Axonen als Nervus cochlearis fort. Basierend auf der frequenzspezifischen Gliederung der Cochlea lassen sich die unterschiedlichen Anteile des Nervus cochlearis mit genau definierten Stellen des Cortischen Organs in Verbindung bringen. Dieses sogenannte Ortsprinzip der cochleotropen Organisation wird in einem Teil der zentralen Hörbahn bis zur Hirnrinde aufrecht erhalten.

Nachdem der Nervus cochlearis das Felsenbein durch den Meatus acusticus internus verlassen hat, vereinigt er sich mit dem Nervus vestibularis und tritt anschließend im Kleinhirnbrückenwinkel in den Hirnstamm ein. Auf Hirnstammebene kommt es nun zu einer Aufgabelung der afferenten Fasern: Die aufsteigenden Äste ziehen zum Nucleus cochlearis dorsalis, die absteigenden Äste zum Nucleus cochlearis ventralis. In den beiden Kerngebieten erfolgt die Umschaltung auf das 2. Neuron der Hörbahn. Dabei bleibt zu beachten, dass die geordnete, cochleotrope Projektion in den Kernkomplexen erhalten bleibt: So enden die Fasern der basalen Anteile der Cochlea im dorsomedialen, solche aus der Schneckenspitze im ventrolateralen Abschnitt der Cochleariskerne.

Jenseits des Nucleus cochlearis verläuft die Hörbahn hauptsächlich, jedoch nicht ausschließlich, kontralateral über die Kernkomplexe der oberen Oliven und des Lemniscus lateralis bis zum Colliculus inferior im Mittelhirn. Von der unteren Vierhügelplatte ziehen die Faserverbindungen zum Corpus geniculatum mediale des Thalamus. Im Thalamus liegen die Neurone, deren axonale Verbindungen als Radix acustica durch den hinteren Abschnitt der Capsula interna ziehen um schließlich die im Temporallappen gelegene primäre Hörrinde mit den Heschl-Querwindungen, welche auch als Brodmann-Area 41 bezeichnet wird, zu erreichen. Die primäre Hörrinde besitzt wiederum zahlreiche neuronale Verbindungen zu den sekundären Hörfeldern, z.B. Fasersysteme zum Wernicke Sprachzentrum und Kommissursysteme zur kontralateralen Hirnhälfte.

3 Hörstörungen im Kindesalter

Hörstörungen bezeichnen Erkrankungen des auditiven Systems, welche eine Verminderung des Hörvermögens bedingen. Dabei kann zwischen unterschiedlichen Schweregraden des Hörverlustes differenziert werden. Als Referenz gilt hierbei die durchschnittliche Hörschwelle im Tonaudiogramm bei den Frequenzen 500, 1000, 2000 und 4000 Hz.

Die WHO teilt die Schwerhörigkeitsgrade nach dem тонаudiometrischen Hörverlust in gering-, mittel- und hochgradige Schwerhörigkeit sowie an Taubheit grenzende Schwerhörigkeit bzw. Taubheit ein. Das Gehör wird als normalhörig bezeichnet, wenn auf beiden Ohren eine Hörminderung von weniger als 25 dB vorhanden ist [247].

Schwerhörigkeitsgrad	Pegel	Anteil nach [18]
geringgradige Schwerhörigkeit	26-40dB	ca. 26 %
mittelgradige Schwerhörigkeit	41-60dB	ca. 37 %
hochgradige Schwerhörigkeit	61-80dB	ca. 15 %
an Taubheit grenzende Schwerhörigkeit	> 80 dB	ca. 22 %

Tab. 1 WHO - Einteilung der Hörminderungen nach dem Potentialnachweis in verschiedenen Pegelbereichen [247] und deren Häufigkeitsverteilungen nach Biesalski [21]

Nach Ergebnissen des Deutschen Zentralregisters für kindliche Hörstörungen (DZH) weisen in der Bundesrepublik etwa 1,2 von 1000 lebendgeborenen Kindern eine bedeutende, beidseitige Schwerhörigkeit von mindestens 40dB auf [70].

Schon ab einem Hörverlust von 25dB im Hauptsprachbereich von 1000-4000Hz sind leichte Sprachstörungen zu erwarten, wobei neben dem Ausprägungsgrad insbesondere der Zeitpunkt sowie die Dauer einer Hörstörung von außerordentlicher prognostischer und therapeutischer Bedeutung sind.

Eine Einteilung der Hörstörung kann nach Lokalisation, Ätiologie und Ausprägungsgrad vorgenommen werden.

3.1 Arten von Hörstörungen im Kindesalter

Die möglichen Lokalisationsorte einer Hörstörung sind vielfältig. Gemäß ihrer anatomischen Manifestation lassen sich die Hörstörungen des Außenohrs, Mittelohrs, Innenohrs, der Hörbahn und des Hörzentrums differenzieren. Eine Unterteilung der Hörstörungen in Schallleitungs-, Schallempfindungs- und Wahrnehmungsstörungen erscheint aufgrund der unterschiedlichen diagnostischen und therapeutischen Ansätze sinnvoll:

3.1.1 Schallleitungsschwerhörigkeit

Bei der Schallleitungsschwerhörigkeit handelt es sich um eine Hörstörung, die auf Läsionen im Bereich des schallzuführenden Apparates beruht [24].

Gehörgang, Trommelfell, Hammer, Amboß oder Steigbügel sind mögliche Lokalisationsorte.

Die Luftleitung ist bei erhaltener Knochenleitung defizitär. Der Höreindruck erscheint gedämpft, ein Hören über den gesamten Frequenzbereich ist meist jedoch möglich.

Es kommt demnach zu Höreinschränkungen in der Lautstärke, nicht jedoch in der Qualität:



Abb. 3 Visuelle Darstellung des Höreindrucks bei Schallleitungsschwerhörigkeit

Schallleitungsschwerhörigkeiten lassen sich in der Regel durch medizinische Maßnahmen bessern oder sogar ganz beheben. Häufig sind Kleinkinder von dieser Art der Hörstörung betroffen. Ihre Ätiologie ist unterschiedlich [245].

- Gehörgangsverlegung, z.B. durch Cerumen, Fremdkörper, Exostosen
- Raumfordernde Gewebsneubildungen des Gehörganges oder Mittelohres
- Fehlbildungen (Mittelohrbelüftungsstörungen und Paukenergüsse als Folge von Fehlbildungen) [230]
- Akute oder chronische Entzündungen des Außen- oder Mittelohres
- Gehörgangsatresie oder Stenose
- Sero- oder Mukotympanon
- Narben des Trommelfells
- Traumatische Verletzungen des Trommelfells
- Längsfrakturen des Felsenbeins
- Otosklerose

3.1.2 Schallempfindungsschwerhörigkeit

Bei der Schallempfindungsschwerhörigkeit ist die Hörstörung im Bereich des Innenohres, des Hörnervs oder der Hörbahn lokalisiert. Die Hörstörung entspricht einer sensorineuralen Hörstörung. Sowohl Luft- als auch Knochenleitung sind defizitär [242]. Die Höreindrücke unterliegen sowohl qualitativen als auch quantitativen Veränderungen: Musik, Geräusche und Sprache werden entstellt, verzerrt oder gar nicht wahrgenommen. Die Sprachverständlichkeit ist zum Teil erheblich gemindert:



Abb. 4 Visuelle Darstellung des Höreindrucks bei Schallempfindungsschwerhörigkeit

Auch das selektive Hören ist aufgrund der Unfähigkeit einer Differenzierung zwischen Stör- und Nutzschall stark eingeschränkt: Bei mehreren Sprechern oder bei Hintergrundgeräuschen kann die einzelne Sprecherstimme nicht herausgehört werden. Das Gesprochene wird nicht verstanden. Als Folge resultiert eine fundamentale und umfassende Beeinträchtigung des Sprachverstehens. Mögliche Ursachen einer Schallempfindungsschwerhörigkeit sind:

- Aplasie bzw. Hypoplasie des N. vestibulocochlearis oder des Cortischen Organs
- Traumatisch (z.B. Felsenbeinfrakturen; Schädel-Hirn-Trauma; Knalltraumata)
- Neoplastisch (meist einseitige Innenohrschwerhörigkeit)
- Infektiös (viral; bakteriell)
- Vaskulär (Hörsturz; Morbus Menière)
- Medikamentös (Aminoglykoside; Schleifendiuretika)
- Erblich

3.1.3 Auditive Wahrnehmungsstörungen

Eine auditive Wahrnehmungsstörung ist als Teilleistungsstörung zu verstehen und wird heute meist als "zentrale auditive Verarbeitungs- und Wahrnehmungsstörung" bezeichnet, wobei eine enge Beziehung zwischen Perzeption und Kognition besteht. Eine relative Störung der auditiven Wahrnehmung äußert sich in einer Beeinträchtigung kommunikativer Funktionen, z.B. der Lautsprache, der Schriftsprache, dem Verstehen und Umsetzen akustischer Informationen. Auditive Wahrnehmungsstörungen in Form von retrocochleären und zentralen Schwerhörigkeiten sind meist bedingt durch Reifestörungen oder Läsionen oberhalb des Nucleus cochlearis im Bereich der Hörbahn einschließlich der auditorischen Rinde [194]. Je nach Lokalisation der Läsion ergeben sich typische Störungen im auditiven Verarbeitungsprozess:

N.cochlearis, Cochleariskerne	Störung der Sprachdiskrimination
Olivengebiet	Störung der binauralen Reizverarbeitung
primäre und sekundäre Hörrinde	Einschränkung des Sprachverständnisses und der akustischen Wahrnehmung / akustische Agnosie

Tab. 2 Lokalisation und Auswirkung auditiver Wahrnehmungsstörungen

3.2 Ursachen von Hörstörungen im Kindesalter

Permanente kindliche Hörstörungen werden nach dem Zeitpunkt des Auftretens in konnatale oder kongenitale Hörstörungen einerseits, und postnatal auftretende oder erworbene Hörstörungen andererseits, eingeteilt.

Ausserdem wird eine Einteilung, die sich an den pathogenetischen Ursachen orientiert, nach hereditär und erworben vorgenommen, die dann wiederum nach dem Zeitpunkt des Erwerbens in prä-, peri- und postnatal differenziert werden kann.

präinatale Ursachen	perinatale Ursachen	postnatale Ursachen
<ul style="list-style-type: none"> • Erblich bedingte Hörschäden • Syndrome • Erkrankungen der Mutter während der Schwangerschaft an <ul style="list-style-type: none"> ○Röteln ○Masern ○Keuchhusten ○Toxoplasmose • Konnatale Lues • Cytomegalie • Schwere Diabetes während der Schwangerschaft • Toxische Schäden (Drogen-, Alkohol und Nikotinabusus, Antibiotika) • Cranio-faciale Anomalien (auch Kiefer-Gaumenspalten) 	<ul style="list-style-type: none"> • Geburtsgewicht unter 1500 Gramm • Frühgeburt • Hypoxie • Neugeborenenasphyxie • Schädelverletzungen • Sepsis und/oder • Meningitis • Neugeborenen-gelbsucht 	<ul style="list-style-type: none"> • Meningitis • Encephalitis • Zoster oticus • Dystrophie • Mumps • Masern (selten) • Scharlach (selten) • Diphtherie • Bakterielle tympanogene Labyrinthitis • Lyme-Borreliose • Toxoplasmose • Lues • AIDS • Knall- und Explosionstrauma • Hörsturz • Morbus Menière • Presbyakusis

Tab. 3 Mögliche Ursachen von Hörstörungen, aus Leonhardt 2002 [132]

Der Zeitpunkt des Auftretens und die pathogenetischen Ursachen sind jedoch nicht eindeutig miteinander korreliert. So müssen hereditär bedingte Hörstörungen nicht bereits bei Geburt manifestiert sein und erworbene Hörstörungen können bereits vor der Geburt erworben werden. Bei Autoren, die eine Einteilung der Ätiologie nach dem Zeitpunkt gewählt haben, kann ein Teil genetisch bedingter Hörstörungen unter dem Begriff "erworben" aufgeführt sein, weil in diesem Zusammenhang mit "erworben" erst nach der Geburt auftretend gemeint ist. Umgekehrt kann wiederum eine aus pathogenetischer Sicht erworbene Hörstörung z. B. durch eine Rötelninfektion in der Schwangerschaft, nach der zeitlichen Definition des Auftretens als "angeboren" aufgeführt werden [201]. Bei 30 - 49,1% der permanenten kindlichen Hörstörungen bleibt die Ursache ungeklärt [130],[215].

3.2.1 Angeboren hereditäre Hörstörungen

Je nach Studie besteht bei 21,5 – 54,0% der hörkranken Neugeborenen eine genetische Ursache für das Auftreten einer Hörstörung [130],[215]. Genetische Defekte, die zur familiären Häufung von Hörstörungen führen können, werden in syndromale (ca. 30 %) und non-syndromale (ca. 70 %) Formen unterteilt. Erbliche Hörstörungen zählen zu den häufigsten monogenen Erkrankungen des Menschen [126].

Die syndromalen Hörstörungen gehen meist mit anderen Organfehlbildungen einher. Zu den am häufigsten auftretenden Syndromen mit Hörstörungen wird das autosomal rezessiv vererbte Pendred-Syndrom gezählt. Es macht 5 - 8 % der erblichen Hörstörungen aus. Weiterhin werden zu den hörstörungsassoziierten Fehlbildungen u. a. das Usher-Syndrom, das Alport-Syndrom, die Osteogenesis imperfecta, das Waardenburg-Syndrom, das Goldenhar-Syndrom, das Francescetti-Syndrom und das Pierre-Robin-Syndrom gerechnet [32],[154],[125],[195].

Die non-syndromalen Hörstörungen sind monosymptomatisch. Teils gelingt ihr Nachweis sehr früh, teils manifestieren sie sich im Erwachsenenalter.

Eine Einteilung entsprechend ihres Vererbungsmodus in autosomal rezessive Schwerhörigkeiten (70 - 80 %), autosomal dominante Schwerhörigkeiten (20 %), sowie X-chromosomale (2 - 3%) und mitochondriale Schwerhörigkeiten kann vorgenommen werden [22].

Eine zunehmende Bedeutung erlangte in den letzten Jahren die molekulargenetische Untersuchung des Connexin-26-Gens auf Chromosom 13. So kann bei ca. 50 % der Patienten mit europäischer Abstammung und autosomal rezessiver, nicht syndromaler Schwerhörigkeit ein Gendefekt im Connexin 26-Gen nachgewiesen werden [22].

3.2.2 Erworbene Hörstörungen

Je nach Studie sind 10,5 – 42,1% der permanenten kindlichen Hörstörungen in Deutschland erworben [130],[215]. Die erworbenen Hörstörungen beziehen alle nicht genetisch determinierten Hörstörungen ein. Die Ursachen sind vielschichtig, weshalb eine weitere Unterteilung in prä- peri- und postnatal erworbene Hörstörungen vorgenommen wird.

3.2.2.1 Pränatal erworbene Hörstörungen

In dieser Gruppe spielen Infektionen während der Schwangerschaft eine übergeordnete Rolle. Insbesondere die Rötelnembryopathie stellt mit 65% der pränatalen Hörstörungen einen bedeutenden Risikofaktor dar [47], aber auch Masern-, Toxoplasmose-, CMV- und Syphilis- Infektionen können Ursache einer pränatalen Hörstörung sein.

In den letzten Jahren ist der Anteil an Rötelnembryopathien jedoch stark zurückgegangen, wohingegen die Cytomegalie-Virus-Infektionen mit ca. 30% aller sensorineuralen Hörverlusten und die Alkoholembryopathie gegenwärtig eine größere Rolle spielen [70],[168]. Dabei zeigen Neugeborene mit einem CMV assoziierten sensorineuralen Hörverlust häufiger erniedrigte Geburtsgewichte als Kinder mit einem sensorineuralen Hörverlust anderer Genese [168]. Aus der Gruppe der teratogenen Noxen können Hörschäden durch übermäßigen Alkoholkonsum hervorgerufen werden. Des Weiteren sind Medikamente mit ototoxischem Potential wie Antibiotika der Aminoglykosid-Gruppe, Schleifendiuretika und Thalidomid zu nennen. Geburtstraumatische Ereignisse können Ursache von Hirn- und Cochleaeinblutungen sein und erweitern damit die Liste der möglichen Differentialdiagnosen einer pränatalen Hörstörung.

3.2.2.2 Perinatal erworbene Hörstörungen

Hypoxie, Frühgeburtlichkeit und erhöhte Serumbilirubinspiegel bilden in dieser Gruppe die Hauptursachen. Im Zeitraum zwischen 1981 und 1991 stieg der Anteil der perinatalen Hörstörungen um ca. 10%. Dies liegt vor allem in der verbesserten frühgeburtlichen Versorgung begründet, welche zu einer erheblichen Senkung der Mortalitätsrate von Früh- und Frühstgeborenen führte: Da mehr früh und frühstgeborene Kinder überleben, steigt die Inzidenz der für dieses Patientenkollektiv typischen Erkrankungen. Im Zusammenhang mit Hörstörungen seien hier vor allem die Hypoxie aufgrund einer Lungenunreife und die Hyperbilirubinämie durch unzureichende Leberfunktion zu nennen [47]. Intrakranielle Blutungen und Meningitis sind weitere Ursachen einer perinatalen Hörstörung.

3.2.2.3 Postnatal erworbene Hörstörungen

Mit 70% dominieren in dieser Gruppe die durch bakterielle und virale Meningitiden ausgelösten Schwerhörigkeiten [47]: Nach bakterieller Meningitis haben 10 bis 30% der Kinder dauerhafte neurologische Folgeprobleme, wobei die ein- oder beidseitige Hörstörung mit 7 bis 19% einen Grossteil der Symptome bildet. Die auditiv-neurologischen Beeinträchtigungen manifestieren sich bei Neugeborenen häufiger als bei älteren Kindern [207].

Andere Infektionskrankheiten wie Masern, Mumps und Herpes können ebenfalls zu Hörschäden führen. Die Lyme-Borreliose stellt eine, wenn auch seltene, Ursache für die akute Innenohrschwerhörigkeit dar. Eine Hörstörung im Tieftonbereich kann auf eine Verursachung durch Borreliose-Erreger hinweisen [235]. Eine erhöhte Inzidenz von sensorineuralen Hörstörungen wurde zudem bei CMV infizierten Frühgeborenen beobachtet, welche sich durch eine postnatale Übertragung des Erregers über die Muttermilch infizierten [65].

In der Gruppe der extrem kleinen Frühgeborenen (ELBW - entsprechend einem Geburtsgewicht von 401-1000 Gramm) konnte ein Zusammenhang zwischen einer behandlungsbedürftigen Hypotension innerhalb der ersten 72 Lebensstunden und dem Auftreten einer sensorineuralen Hörstörung beobachtet werden [49].

Postnatal verabreichte Medikamente mit ototoxischen Nebenwirkungen, insbesondere Aminoglykoside wie Gentamycin und Schleifendiuretika wie Furosemid, sind als Ursache bekannt, wobei die Ototoxizität von Aminoglykosiden durch das gleichzeitige Auftreten einer Hyperthermie gesteigert wird [50],[84].

Insbesondere muss auf die im frühen Kindesalter erworbenen, moderaten Hörminderungen verwiesen werden: Hervorgerufen durch Mittelohrergüsse stellen sie einen bedeutenden Anteil der frühkindlichen Hörstörungen dar. Das besondere Augenmerk sei hier auf die Tatsache gelenkt, dass sich diese Form der Hörminderung häufig erst nach dem Zeitpunkt des Neugeborenen-Hörscreenings manifestiert [32].

3.3 Risikofaktoren kindlicher Hörstörungen

Gemäß dem Themenkatalog des Joint Committee on Infant Hearing gelten bei Neugeborenen bis zum 28. Lebenstag folgende Risikofaktoren als prädisponierend für das Auftreten einer Hörstörung [5],[100]:

- Hörstörungen bei Eltern oder Geschwistern des Neugeborenen [52]
- Intrauteriner Virusinfekt z.B. CMV, Herpes, Rubella [58],[138],[155],[172], [193]
- Intrauterine Infektionen mit Toxoplasma gondii oder Treponema pallidum
- Hypoxie während der Schwangerschaft oder unter der Geburt
- Hyperbilirubinämie mit Bilirubinwerten im Serum von > 20mg/dl [195]
- Angeborene Erkrankungen, welche nachweislich mit einer Schallleitungs- oder Schallempfindungsschwerhörigkeit vergesellschaftet sind
- Kraniofaciale Anomalien, insbesondere einhergehend mit morphologischen Anomalien des Gehörganges und/oder des Kiefers [32],[230]
- Geburtsgewicht unter 1500g
- APGAR-Werte von 0-4 in der 1. Minute und von 0-6 nach 5 Minuten
- Neonatale Intensivversorgung mit assistierter Beatmung für mehr als fünf Tage
- Verabreichung ototox. Medikamente (Aminoglykoside, Schleifendiuretika) [195]
- Bakterielle Meningitis
- Mütterlicher Drogenabusus [147]

Ein Neugeborenes gilt als besonders gefährdet für die Entwicklung einer Hörstörung wenn ein oder mehrere dieser Risikoindikatoren für signifikante kongenitale Hörverluste oder Hörstörungen vom verzögerten Typ bestehen [230].

3.4 Häufigkeiten von Hörstörungen im Neugeborenenalter

Angeborene oder frühkindlich erworbene Hörstörungen zählen zu den häufigsten gesundheitlichen Beeinträchtigungen im frühen Kindesalter [62],[81],[100],[254].

Wie bereits dargestellt liegt die Prävalenzrate für Neugeborene mit einer beidseitigen, permanenten Schwerhörigkeit von ca. 50dB im Sprachtonbereich in Europa und Nordamerika bei ca. 1-2 pro 1000 Lebendgeburten [36]. Nach Ergebnissen des deutschen Zentralregisters für kindliche Hörstörungen liegt die Rate in der Bundesrepublik bei 1,2:1000 [70].

In der Untergruppe für Risikokinder gemäß dem Risikokatalog des Joint Committee on Infant Hearing und der American Academy of Pediatrics [5],[43] sowie bei intensivmedizinisch überwachten Neugeborenen, schwanken die Angaben zur Wahrscheinlichkeit einer bilateralen, permanenten Hörstörung zwischen 1 und 5 % [106],[170],[179],[230].

3.5 Auswirkungen von Hörstörungen

Die Auswirkungen einer Hörstörung sind vor allem vom Ausmaß der Hörstörung, vom Zeitpunkt des Auftretens sowie vom Zeitpunkt der Behandlung der Hörstörung abhängig. Eine möglichst frühe Diagnose und Therapie kindlicher Hörstörungen ist hierbei von immenser Wichtigkeit, da ohne einen adäquaten auditorischen Stimulus das zentrale auditorische System nur unvollständig ausgebildet wird:

Bei der Geburt ist das periphere Ohr (Außen-, Mittel- und Innenohr) voll ausgebildet und funktionsfähig. Eine regelrechte, dem Hörvorgang angepasste Axonaussprossung, Dendriten und Synapsenmorphologie, sowie eine adäquate Markscheidenreifung kann jedoch nur ablaufen, wenn ein durch Schallreize (z.B. Sprache, Musik, etc.) getriggertes, physiologisch sinnvolles neuronales Netzwerk geschaffen wird [118].

Die neuronalen Verbindungen, welche primär ungerichtet entstehen, erfahren durch regelmäßige Reizung eine Art Bahnung, wobei nur jene Verbindungen bestehen bleiben, welche auch in den neuronal-dynamischen Reifungsprozess integriert werden. Diesen selektiven Prozess bezeichnet man als „sensible Periode“ der Hörentwicklung. Nach Abschluss dieser „sensiblen Periode“ der Hörentwicklung besteht keine Möglichkeit mehr, die defizitäre neuronale Entwicklung zu kompensieren.

Durch tierexperimentelle Studien konnte bewiesen werden, dass ein Mangel an akustischen Reizen während der sensiblen Periode zu einer objektiv nachweisbaren, nicht mehr kompensierbaren Reifungsstörung der neuronalen Strukturen des auditiven Systems führt [148],[227]. Für die Dendritenmorphologie ergibt sich beim Menschen hierbei ein Zeitfenster bis zum 9. Lebensmonat, für die Markscheidenreifung bis zum 4. Lebensjahr [131],[117]. Bei ausbleibender Therapie einer höhergradigen Hörstörung in den ersten 2 Lebensjahren muss also davon ausgegangen werden, dass sich eine defizitäre Hör- und Sprachentwicklung manifestieren wird [234].

Ausgehend von den Erkenntnissen über die neuronal-morphologischen Entwicklungen des auditiven Systems sollte die Erstdiagnose einer Hörstörung bis zum Ende des 3. Lebensmonats, deren Therapie bis Ende des sechsten Lebensmonats erfolgen [21],[63]. Noch im Jahr 1998 wurden in der Bundesrepublik Deutschland Hörstörungen durchschnittlich erst im Alter von 22 Monaten vermutet, wobei eine definitive Diagnosestellung mit 31 Monaten gelang [170]. Die adäquate Therapie begann erst mit 36 Monaten [53],[80]. Das Diagnosealter korrelierte dabei stark mit dem Grad der Hörstörung, d.h. an Taubheit grenzende und hochgradige Hörstörungen wurden deutlich früher diagnostiziert als solche, leichten und mittleren Grades. Das Diagnosealter für die leichteren Hörstörungen belief sich bei einer mittelgradigen Hörstörung auf 4 Jahre und bei einer geringgradigen Hörstörungen auf über 6 Jahre [53],[88].

Durch die zunehmende Etablierung eines flächendeckenden Programms zur Erfassung frühkindlicher Hörstörungen konnte das Alter bei Diagnosestellung seitdem erfolgreich gesenkt werden. Dies wird durch aktuelle Zahlen des Deutschen Zentralregisters für Hörstörungen belegt, nach dem seit dem Jahr 2003 das mittlere Alter der Diagnosestellung von einem Jahr auf vier Monate im Jahr 2005 gesunken ist [214].

Kinder, bei denen ein Hörverlust vor dem 6. Lebensmonat erkannt wurde und die nach der Diagnosestellung eine geeignete Therapie erhielten, zeigen hierbei eine signifikant

bessere Sprachentwicklung als Kinder, deren Hörstörung erst nach dem 6. Lebensmonat erkannt wurde [250],[251],[252].

Wird die Hörstörung nicht vor dem 6. Lebensmonat behandelt, resultieren lebenslängliche rezeptive und expressive Sprachentwicklungsstörungen sowie konsekutiv eine Beeinträchtigung der kognitiven Fähigkeiten [115]. Dabei kann diese Korrelation zwischen früher Diagnose und dem Benefit an sprachlichen Fähigkeiten in allen Altersstufen, allen Ausprägungsgraden einer Hörstörung und allen sozioökonomischen Schichten beobachtet werden [250],[251],[252],[253].

Hörfähigkeit und Sprachfähigkeit sind dabei so eng miteinander verknüpft, dass eine vollständige Abhängigkeit des spontanen Spracherwerbs von der Hörfähigkeit besteht. Insbesondere die oben aufgeführte selektive, durch adäquate akustische Reize bedingte Plastizität des akustisch-neuronalen Systems gilt auch für die neuronalen Strukturen der Sprache: Beim Ausbleiben eines akustischen Reizes kann primär eine sinnvolle neuronale Vernetzung des akustisch-neuronalen Systems nicht ablaufen, was sekundär die Verarbeitung der akustischen Reize, z.B. in Form von Sprache, verhindert.

Bei verspäteter Therapie einer Hörstörung kann die resultierende Sprachentwicklungsstörung nicht mehr vollständig kompensiert werden. Je ausgeprägter die Hörstörung, desto geringer ist auch der Sprachentwicklungsquotient, wobei Kinder, welche vor dem 18. Lebensmonat als hörgestört diagnostiziert werden, einen im Mittel besseren Sprachentwicklungsquotienten aufweisen [114].

Die sprachlichen Fähigkeiten weisen ihrerseits eine enge Kopplung zur Gedächtnisleistung einer Person auf [139].

Im frühen Lebensalter sind auditorische Reize und Kommunikation demnach essentiell für die normale Entwicklung von Sprache, Kognition und Verhalten. Taube Kinder zeigen deshalb häufig neben einer verzögerten Sprachentwicklung auch weitere Defizite in wichtigen Bereichen der Entwicklung, z.B. im Bereich der visuellen Aufmerksamkeit und bei der Verhaltenskontrolle [187].

Die Wahrscheinlichkeit für das Auftreten von moderaten bis schweren psychischen Problemen ist bei Jugendlichen mit einer Hörstörung auf das 2-3 fache erhöht [229].

In einer israelischen Studie zeigte die Befragung von tauben und schwerhörigen Jugendlichen, dass in dieser Gruppe mehr Ängste vor sozialen Bindungen geäußert wurden als in der Kontrollgruppe von normal hörenden Jugendlichen. Auch ihr Selbstvertrauen und ihr allgemeines Wohlbefinden wurde von den schwerhörigen und

tauben Kindern niedriger eingestuft, wobei die Angst vor sozialen Bindungen mit geringem Selbstwertgefühl und geringerem Wohlbefinden korrelierte [241].

Bei schwerhörigen Männern ist die Wahrscheinlichkeit für das Auftreten einer psychiatrischen Erkrankung erhöht. Bei schwerhörigen Frauen sind vor allem psychosoziale Probleme häufig. Insbesondere Frauen mit einem partiellen Hörverlust sind hiervon betroffen [37].

Eine nicht früh genug erkannte und behandelte Hörstörung weist demnach eine ganze Kette von, an sich auf dem audiologischen Problem aufbauenden, sprachlichen und kognitiven Defiziten auf, welche eine lebenslange Benachteiligung im sozialen Leben, Schule und Beruf nach sich zieht und somit zu einer erheblichen Einschränkung der Lebensqualität führt [122].

Die Diagnose einer Hörstörung hat auch weitreichende Folgen für die betroffenen Eltern: Meist zeigen Eltern schwerhöriger Kinder ein normales Hörvermögen und ihr Kenntnisstand bezüglich Hörstörungen und deren Auswirkungen ist gering. Diese Unsicherheit der Eltern manifestiert sich meist in der Phase nach Diagnosestellung und kann mit einer erhöhten psychischen Belastung und depressiven Episoden einhergehen [99],[213].

Der Wegfall von Sprache als primärem Kommunikationsmittel hat überdies erhebliche Auswirkungen auf die Eltern-Kind-Beziehung. Folglich sollte den Eltern durch eine professionelle Beratung das Verständnis für Hörstörungen sowie deren kurz- und langfristige Auswirkungen auf die familiäre Situation verständlich und anschaulich näher gebracht werden. Ziel hierbei sollte der unterstützende Aufbau einer effektiven und belastbaren Eltern-Kind-Beziehung sein [99].

4 Diagnostik kindlicher Hörstörungen

Diagnostik, Therapie sowie Feststellung von Lokalisation, Ausmaß und Ursache kindlicher Hörstörungen ist das Aufgabengebiet der Pädaudiologie. Dabei sind unterschiedlichste audiometrische Verfahren zur Ursachensuche und Therapie von kindlichen Hörstörungen verfügbar, wobei die ganzheitliche Diagnostik und Therapie der Hörstörungen oftmals eines interdisziplinären Ansatzes aus HNO, Neurologie [226], Psychiatrie, Psychotherapie und Pädiatrie bedarf.

In 40% der Fälle wird die Vermutung einer Hörstörung von den Eltern gestellt [7],[186]. Eine ausführliche Anamnese, bei der die Beobachtungen der Eltern bezüglich eventueller Verhaltensauffälligkeiten ihres Kindes gezielt erfragt werden, stellt deshalb einen bedeutenden Eingangsparameter in der pädaudiologischen Diagnostik von frühkindlichen Hörstörung dar, wobei ausbleibende Reaktionen auf akustische Reize und verminderte kindliche Lautartikulationen ein Verdachtsmoment für das Vorliegen einer Hörstörung darstellen.

Da Gehör und Sprache eng aneinander gekoppelt sind, kann also ein Abweichen der normalen Sprachentwicklung für das Vorliegen einer Hörstörung sprechen. Als Orientierungspunkte können hierbei spezifische „Meilensteine“ der Sprachentwicklung nach Zenner dienen [254]:

- 6. Monat: Spontanes, variationsreiches Vokalisieren; für sich allein, aber auch im Dialog mit vertrauten Erwachsenen oder Geschwistern
- 9. Monat: Spontanes Vokalisieren mit längeren Silbenreihungen, meist mit dem Vokal A (ba – ba – ba – ma – ma – ma)
- 15. Monat: Mama, Papa
- 18. Monat: Symbolsprache (zum Beispiel Wau-Wau für Hund, Ham-Ham für Essen), Pseudosprache (reiche Artikulation in einer Sprache, die nicht verständlich ist, aber doch inhaltsreich erscheint); Pseudosprache zeigen Kinder oft beim „Telefonieren“
- 24. Monat: Zweiwortsprache, variationsreich, lebhaft, anhaltende Artikulation („Mundwerk geht den ganzen Tag“)

Speziell zur Früherkennung sprachlicher Entwicklungsverzögerungen bei kleinen Kindern stehen verschiedene Instrumente zur Verfügung, die von Pädiatern, Logopäden und Anderen als unterstützende Maßnahmen bei Sprachdiagnostiken eingesetzt werden können.

Grimm und Doil erstellten 2000 die so genannten Elternfragebögen für die Früherkennung von Risikokindern als Sprachscreening auf der Grundlage der Elterneinschätzung (ELFRA). Der ELFRA-2 für zweijährige Kinder sollte im Rahmen der U7 von Pädiatern als unterstützendes Instrument zu den Vorsorgeuntersuchungen eingesetzt werden. Obwohl er als generelles Sprachscreening empfohlen werden kann, hat er sich nicht durchgesetzt, da der ELFRA-2 für den alltäglichen Einsatz in Anwendung und Auswertung zu umfangreich ist [197]. Studien zur prognostischen Validität einer Kurzfassung des ELFRA-2 liegen vor. Es zeigte sich, dass mit einem Kurztest, der diagnostisch besonders aussagefähige Wörter enthält, Kinder mit persistierenden Sprachauffälligkeiten mindestens so gut erfasst werden, wie es mit einem umfangreichen Fragebogen möglich ist [90],[198].

Für Kinder im Alter von 4 bis 6 Jahren steht mit dem Marburger Sprach-Screening (MSS) ein valides Sprachprüfverfahren in dieser Altersgruppe zur Verfügung [11],[12]. Bestrebungen nach einer noch frühzeitigeren Beurteilung der Sprachentwicklung bereits im Alter von 24 Monaten sind Gegenstand aktueller Publikationen [10],[174].

4.1 Spezielle pädaudiologische Verfahren

In der Pädaudiologie finden im wesentlichen zwei diagnostische Modelle zur Erkennung von Hörstörungen ihre Anwendung: subjektive und objektive Testverfahren.





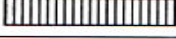

Art der Untersuchung	Entwicklungsalter in Jahren						
	0	1	2	3	4	5	6
Otoakustische Emissionen							
Auditorisch evozierte Potentiale (AEP)							
Impedanzmessung							
Reflexaudiometrie							
Verhaltensaudiometrie							
Spielaudiometrie							

Abb. 5 Pädaudiologische Testverfahren [24]

4.1.1 Subjektive Testverfahren

Bei den subjektiven Testverfahren wird die Reaktion des Kindes auf einen ihm dargebotenen Schallreiz durch den Untersucher beurteilt. Eine exakte Beurteilung der Ergebnisse ist jedoch oft schwierig und in hohem Maße vom Entwicklungsstand des Kindes, von dessen tatsächlicher Hörfähigkeit sowie der Erfahrung des Untersuchers abhängig. Lernprozesse und Testumfeld stellen weitere Variablen in diesem Konstrukt. Die Reizantworten des Kindes werden in vier Kategorien eingeteilt: unbedingte Reflexe, bedingte bzw. konditionierte Reflexe, unbewusste Reaktionen, bewusste Reaktionen. Ein Neugeborenes kann zunächst nur in Form von unbedingten Reflexen und unbedingten Reaktionen auf einen Reiz reagieren. Ab dem 10. Lebensmonat kommen die bedingten Reflexe und ab dem 2. Lebensjahr schließlich die bewussten Reaktionen hinzu.

Weiterhin gilt zu beachten, dass Neugeborene, Säuglinge und Kleinkinder höhere Lautstärkepegel zur Auslösung einer Reizantwort benötigen. Bei einem Neugeborenen ergibt sich hieraus eine Reaktionsschwelle von ca. 80dB im freien Schallfeld. Durch die Bestimmung mittels Knochenleitung kann die Reaktionsschwelle auf ca. 40dB gesenkt werden. Säuglinge zwischen dem 3. und 12. Lebensmonat weisen eine Reaktionsschwelle zwischen 60 und 30dB im freien Schallfeld auf. Ab dem 3. Lebensjahr sinkt die Reaktionsschwelle auf 30dB, ab dem 4. Lebensjahr auf 20dB. Zu den subjektiven Testverfahren zählen die Reflexaudiometrie, die Verhaltensaudiometrie und die Spielaudiometrie.

4.1.1.1 Reflexaudiometrie

Die Messung von unbedingten Reflexen auf einen akustischen Reiz $> 70\text{dB}$ kann bereits im Neugeborenenalter angewendet werden.

Durch den hohen Reflex-Auslösepegel von 70dB kann auch nach einer Reflexauslösung keine eindeutige Bestimmung der Hörschwelle vorgenommen werden. Zur Feststellung einer Normalhörigkeit sind demnach weitergehende Testverfahren heranzuziehen. Des Weiteren unterliegt die Reflexbereitschaft eines Neugeborenen, abhängig vom Wachheits- und Fütterungszustand, meist erheblichen Schwankungen.

Die Reflexaudiometrie beinhaltet folgende Reaktionen des Neugeborenen auf einen Schallreiz:

Monro-Reflex	Bilateraler Bewegungsreflex der Extremitäten; bis zum 3. Lebensmonat nachweisbar
Auropalpebral-Reflex	Ein- oder beidseitiger Lidschluß
Cochleopupillar-Reflex	Miosis mit sich anschließender Mydriasis
Atmungs-Reflex	Vertiefte Inspiration mit Atemanhalten
Weck-Reflex	Flachere, beschleunigte Atmung des schlafenden Kindes mit anschließendem Erwachen
Überraschungs-Reflex	Schreiender Säugling hört auf zu schreien

Tab. 4 Unbedingte Reflexe des Säuglings

Obwohl die Reflexaudiometrie von vielen Pädiatern in Deutschland noch angewendet wird, ist sie, selbst wenn durch einen erfahrenen Untersucher vorgenommen, als adäquate Screeningmethode ungeeignet: Nur etwa 60% der Kinder mit einer Hörstörung werden mit dieser Methode erkannt und etwa 40% der Kinder mit normal ausgeprägtem Hörvermögen werden als auffällig eingestuft [9].

4.1.1.2 Verhaltensaudiometrie (Visual reinforcement audiometry – VRA)

Die Beobachtung des kindlichen Verhaltens auf akustische Reize findet seine Anwendung bei Kindern, welche nicht zur aktiven Mitarbeit fähig sind oder sich dieser verweigern. Die Zielgruppe dieser verhaltensaudiometrischen Testverfahren sind Kinder zwischen dem 6. und 30. Lebensmonat [242].

Als Testverfahren konnten sich zwei unterschiedliche Ansätze etablieren:

- informelles Verfahren in Form von Ablenktests
- quantitativ auswertbares Verfahren durch Freifeldaudiometrie mit Konditionierung

Ablenktests werden vorrangig als Screeningtests eingesetzt. Jegliche Abweichungen im Reaktionsvermögen des Kindes auf einen adäquaten Reiz bedürfen jedoch immer einer eingehenden Diagnostik in Form objektiver Hörprüfverfahren.

Der Ablenktest erfolgt mit einem Kleinstaudiometer im freien Schallfeld. Somit lassen sich keine Hörschwellen im Sinne der Tonschwellenaudiometrie mit Kopfhörern bestimmen. Das Kind wird zunächst mit einem nicht allzu attraktiven Bilderbuch oder Spielzeug beschäftigt. Der Untersucher beschallt nun das Kind von hinten seitlich, abwechselnd rechts oder links, aus entsprechender Entfernung mit einem Prüftönen und beobachtet dabei die Reaktion des Kindes. Die optimale Reaktion stellt hierbei die Kopfwendung in Richtung der Schallquelle dar.

Bei der Freifeldaudiometrie kommt es durch die Verbindung eines akustischen Reizes mit einem visuellen Reiz zur Ausbildung des konditionierten Orientierungsreflexes. Auf einen indifferenten akustischen Reiz hin wird das Suchverhalten des Kindes mit einem attraktiven optischen Reiz (z.B. Bild) belohnt. Wird diese Kombination von Reizen mehrfach wiederholt, führt das alleinige Angebot des akustischen Reizes zur Erwartung des attraktiven optischen Reizes: Das Kind wird beim Erklingen des Tones seinen Blick sofort in die Richtung des zu erwartenden Bildes wenden.

Aus dieser Versuchsanordnung ergibt sich eine höhere Genauigkeit in der Schwellenbestimmung, insbesondere bei leicht- und mittelgradigen Hörstörungen, eine höhere Zuverlässigkeit bei geringerer Streuung, sowie eine verringerte Habituation. Die Freifeldaudiometrie nutzt dabei den Vorteil, dass sich Kinder im Alter zwischen dem 6. und 30. Monat stärker für optische als für akustische Reize interessieren.

Durch verhaltensaudiometrische Screeningverfahren im Alter von 9 Monaten können zwar einige hördefiziente Kinder erkannt werden, jedoch ist neben einer sehr hohen Rate an falsch positiven und falsch negativen Messergebnissen die kindliche Hörbahnreife zu jenem Zeitpunkt schon weitgehend abgeschlossen [170].

4.1.1.3 Spielaudiometrie

Bei diesem Verfahren wird die Bestimmung der Hörschwelle an eine Spielhandlung gekoppelt, wobei beide Ohren separat mittels Kopfhörer und Konchenleitung überprüft werden. Die Spielaudiometrie gelingt bei entsprechend sorgfältiger Konditionierung und normaler geistiger Entwicklung des Kindes bereits ab dem Ende des zweiten

Lebensjahres. Da die Hörschwellenbestimmung mittels Spielhandlung erfolgt, ist die aktive Mitarbeit des Kindes erforderlich: Das Kind wird trainiert, auf einen akustischen Reiz mit einer bestimmten, einfachen Spielhandlung zu antworten, wobei die Spielhandlung entweder nach, während oder bei gerade gehörtem Ton ausgeführt werden soll.

Alle drei Methoden stellen geeignete Varianten zur Bestimmung der Hörschwelle dar, können je nach Konzentrationsfähigkeit des Kindes und Ausmaß der zu vollziehenden Konditionierung jedoch nach unterschiedlichen Prioritäten gestaffelt werden.

Bei den subjektiven Hörprüfverfahren muss neben dem tatsächlichen Alter immer das individuelle Entwicklungsalter des Kindes berücksichtigt werden.

Weiterhin können durch eine Vielzahl von Einflussfaktoren, wie fehlende Mitarbeit des Kindes, fehlerhafte Einschätzung der Untersuchungsergebnisse, fehlerhafte Untersuchungstechniken, fehlerhafte Konditionierung, inadäquates Reizangebot und suboptimale Untersuchungsbedingungen (Störquellen, Ablenkung) die Untersuchungsergebnisse verfälscht werden, was einer validen Auswertung der subjektiven Hörprüfverfahren entgegenwirken kann.

4.1.2 Objektive Testverfahren

Objektive Hörtests erfordern keine aktive Mitarbeit des Kindes. Die Ergebnissauswertung setzt jedoch meist Erfahrung und Wissen des Untersuchers voraus. Eine Ausnahme bilden hierbei die vollautomatischen Screeninggeräte.

Zu den objektiven Testverfahren gehören die Messung von otoakustischen Emissionen (OAE), auditorisch evozierten Hirnstammpotentialen (ABR) und die Impedanzmessung. Otoakustische Emissionen und auditorisch evozierte Potentiale bilden die Eckpfeiler der modernen Früherkennung kindlicher Hörstörungen im Rahmen des Neugeborenen-Hörscreenings. Die auditorisch evozierten Hirnstammpotentialen bilden die Methodik der zugrundeliegenden Arbeit.

4.1.2.1 Impedanzmessung

Grundlage der Impedanzmessung ist die Registrierung der Trommelfellbeweglichkeit und damit die Beweglichkeit der Gehörknöchelchenkette. Sie setzt sich aus den Teilaspekten der Tympanometrie sowie der Stapediusreflexmessung zusammen.

Beschallt man ein Ohr mit normaler Mittelohrfunktion, wird der größte Teil der Schallenergie in Trommelfellschwingungen umgewandelt und zum Innenohr weitergeleitet. Ein kleinerer Anteil wird vom Trommelfell reflektiert. Das Größenverhältnis dieser beiden Komponenten hängt von dem Widerstand ab, den das Trommelfell dem einfallenden Schall entgegensetzt.

Eine Änderung der Trommelfellbeweglichkeit führt dabei konsekutiv zu einer Änderung des reflektierten Schallanteils. Bei der Tympanometrie wird über eine in der Messsonde befindlichen Druckpumpe ein definierter Druck im äußeren Gehörgang aufgebaut. Dies ermöglicht die Messung der akustischen Impedanz während einer definierten Druckänderung im äußeren Gehörgang. Pathologische Befunde im Rahmen der Tympanometrie kommen vor bei einer eingeschränkten Trommelfellbeweglichkeit (Adhäsionen, Narben), veränderten Mittelohrdrücken (Paukenergüsse, etc.), Veränderungen an der Gehörknöchelchenkette und bei Störungen der Tubenfunktion.

Ab einem Schallreiz $> 70\text{dB}$ über der Hörschwelle eines Patienten kommt es zu einer reflektorischen Kontraktion des Musculus stapedius. Dieser Schutzreflex gegenüber hohen Schallreizen tritt sowohl ipsi- als auch kontralateral auf und kann über die daraus resultierende Änderung der Impedanz gemessen werden. Bei pathologischen Befunden im Rahmen der Stapediusreflexmessung kommen ursächlich vor allem Tubenfunktionsstörungen, Trommelfellperforationen, Paukenergüsse, Otosklerose und Schallempfindungs-schwerhörigkeiten in Betracht.

Sowohl die Tympanometrie als auch die Stapediusreflexmessung liefern aussagekräftige Ergebnisse über die Funktion und den Zustand der Gehörknöchelchen und des Trommelfelles und können bei entsprechenden Messwerten Hinweise auf eine vorliegende Hörstörung geben.

4.1.2.2 Otoakustische Emissionen

Die Messung der otoakustischen Emissionen stellt ein weiteres objektives Hörprüfverfahren dar. Otoakustische Emissionen sind Schallwellen, welche auf der Basilarmembran der Cochlea gebildet werden. Die Schallwellen werden von den äußeren Haarzellen erzeugt und breiten sich retrograd in den Gehörgang aus [180], wo sie mit Hilfe eines Mikrophons registriert werden können [110]. Durch den Nachweis von OAE kann demnach der funktionelle Status bis zu den äußeren Haarzellen überprüft werden, nicht jedoch die Funktion der retrocochlären Strukturen [202],[208].

Eine weitere Unterteilung der otoakustischen Emissionen in spontane otoakustische Emissionen (SOAE) und evozierte otoakustische Emissionen (EOAE) wird vorgenommen.

Entsprechend ihrer Begrifflichkeit entstehen die SOAE spontan, also ohne einen äußeren Reiz als Auslöser. Diese aus sogenannten Spikes geringer Intensität aufgebauten Emissionen weisen einen Frequenzbereich von 500-7000Hz auf. SOAE sind nur bei ca. 70% der normalhörenden Bevölkerung messbar. Ihre klinische Aussagekraft ist beschränkt und findet keine Anwendung bei Hörscreeningverfahren.

Evozierte otoakustische Emissionen sind Schallaussendungen der Cochlea als Antwort auf Stimuli in einem Frequenzbereich oberhalb 1500 Hz. Sie sind eng an die aktiven kontraktile Eigenschaften der äußeren Haarzellen geknüpft und fehlen, falls diese funktionsuntüchtig sind. Eine weitere Unterteilung der EOAE in transitorisch evozierte otoakustische Emissionen (TEOAE), Distorsionsprodukt-Emissionen (DPOAE) und Stimulusfrequenz-Emissionen (SFOAE) kann vorgenommen werden. Insbesondere die TEOAE finden ihre routinemäßige Anwendung im Rahmen des Neugeborenen-Hörscreenings. TEOAE werden im Gehörgang durch ein akustisches Signal kurzer Dauer in Form von Klick oder Tonimpulsen ausgelöst. Die Reizapplikation kann sowohl über Luft- als auch Knochenleitung vorgenommen werden. Transitorisch evozierte otoakustische Emissionen treten bei 98% aller Ohren normalhörender Versuchspersonen im Kindes- und Erwachsenenalter auf und zeichnen sich durch eine hohe Reproduzierbarkeit aus [79]. Bei einer Schallleitungsschwerhörigkeit ist die Übertragung des Schallreizes auf das Innenohr gestört. Die transitorisch evozierten otoakustischen Emissionen als adäquate Antworten der äußeren Haarzellen auf jenen Schallreiz werden demnach abgeschwächt. Ab einer Schallleitungskomponente > 35dB sind diese Antworten nicht mehr nachweisbar [244]. Bei Hörverlusten von 20dB und

geringer sind in 99% der Fälle noch TEOAEs nachweisbar. Dieser prozentuale Wert geht ab einem Hörverlust von 40dB gegen Null.

Im klinischen Alltag dient der Nachweis von TEOAE vor allem als Suchtest für die Funktionsfähigkeit der Cochlea im Neugeborenen und frühen Kindesalter. Die Anwendung automatisierter TEOAE-Verfahren im Bereich des Neugeborenen-Hörscreenings stellt eine gängige Maßnahme zur Hörfunktionsprüfung dar [111].

4.1.2.3 Elektrische Reaktionsaudiometrie

Beim Hörvorgang kommt es, bedingt durch die Eigenschaften nervaler Strukturen, zu elektrischen Erregungen an Innenohr, Hörnerv, Hörbahn und kortikalen Assoziationszentren.

Diese elektrischen Potentiale können mittels EEG erfasst, und anhand ihrer Spannungsamplitude, Polarität und Latenz verschiedenen anatomischen Korrelaten des auditiven Systems zugeordnet werden. Die Messung jener Potentiale am geschlossenen Schädel bezeichnet man als elektrische Reaktionsaudiometrie (ERA).

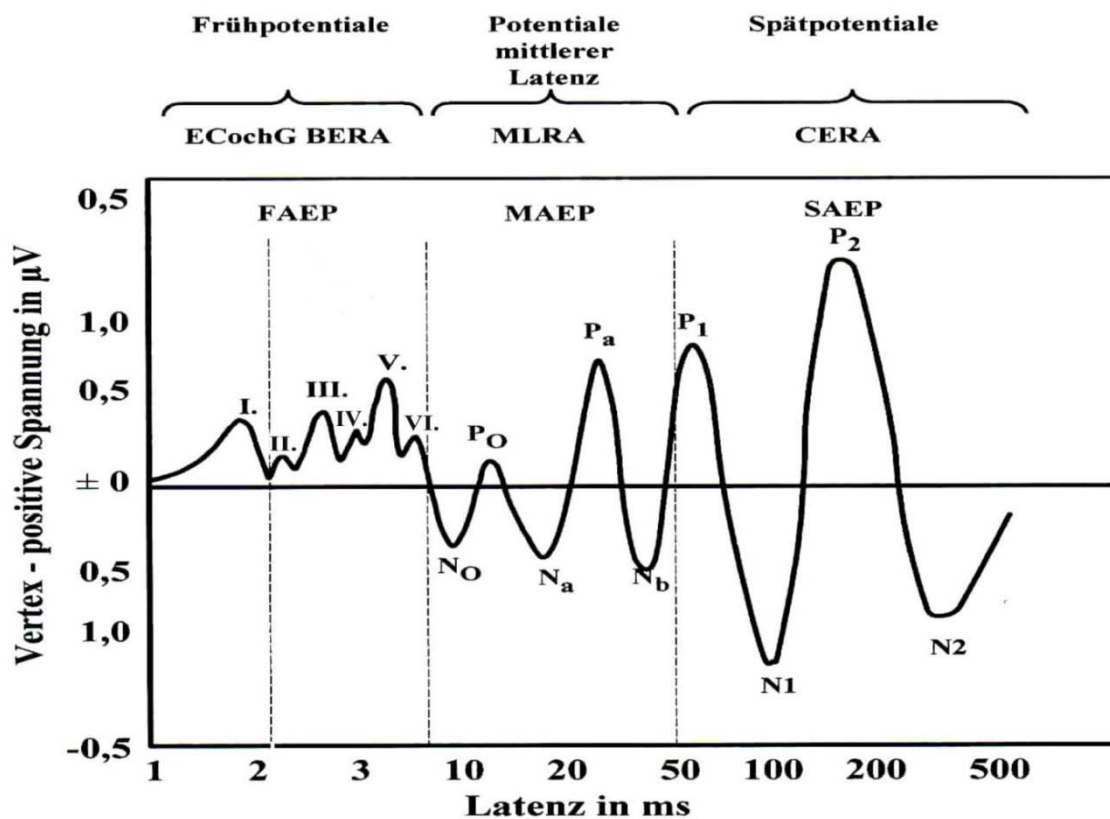


Abb. 6 Auditorisch evozierte Potentiale mit Darstellung nach Picton et al. [24]

Hinsichtlich der Latenz wird eine Untergliederung in frühe, mittlere und späte Potentiale vorgenommen. Dabei definiert sich die Latenzzeit als die Zeit zwischen dem dargebotenen akustischen Reiz und seiner elektrischen Antwort auf den verschiedenen Ebenen der Hörbahn.

4.1.2.3.1 Hirnstammaudiometrische Verfahren

Die sich hinsichtlich ihrer Latenzzeit den cochleären Potentialen anschließenden elektrischen Potentiale bezeichnet man als Hirnstammantworten, Auditory Brainstem Response (ABR) bzw. frühe auditorisch evozierte Potentiale (FAEP).

Der Ausdruck ist jedoch irreführend, da die eigentlichen FAEP neben den Hirnstammantworten in ihrer Gesamtheit auch die ihnen zeitlich vorgelagerten cochleären Mikrophonpotentiale, Summenaktionspotentiale und Aktionspotentiale einschließen. Im weiteren Verlauf sollen jedoch, gemäß der allgemeinen klinischen Nomenklatur, die FAEP in ihrer Bedeutung der ABR gleichgesetzt werden.

Die FAEP bilden den Kernkomplex des modernen Neugeborenen-Hörscreenings. In diesem Abschnitt wird die Anwendung der FAEP unter dem Aspekt des Neugeborenen-Hörscreenings beleuchtet, wenngleich ihr Gesamtbeitrag für die pädaudiologische Diagnostik keineswegs auf dieses Teilgebiet beschränkt bleibt.

Um ein für Screeninguntersuchungen verwertbares FAEP zu erhalten, muss dem auditiven System zunächst ein geeigneter akustischer Stimulus dargeboten werden. Man verwendet dazu sogenannte Klickreize [43]. Klickreize sind Rechteckimpulse definierter Dauer mit breitem Frequenzspektrum und einem Maximum bei ca. 2 kHz [24]. Andere Reizformen, beispielsweise die sogenannten Chrip-Reize, sind möglich. Sie stehen bei der Anwendung im Screeningbereich gegenwärtig noch nicht im Vordergrund, werden jedoch zukünftig an Bedeutung gewinnen (s. S. 44).

Als Reaktion auf den Stimulus wird im auditorischen System des Hirnstamms eine bioelektrische Aktivität generiert. Diese auditorisch evozierten Potentiale können durch Elektroden im Fernfeld abgegriffen werden. Grosse Elektrodenoberflächen bedingen dabei eine niedrige elektrische Impedanz. Die Elektroden stellen neben dem Verstärker eine unerwünschte Quelle für Hintergrundrauschen dar. Eine Reduzierung dieses Rauschens kann nur durch die Senkung des Übergangswiderstandes erfolgen.

Zudem sollten alle Elektroden einen etwa gleich großen elektrischen Widerstand besitzen, um somit deren negativen Einfluss auf die Gleichtaktuntersuchung des Messgerätes zu minimieren. Zur Erfassung zentral entstehender Potentiale ist ein weites Auseinanderliegen der Elektroden einem geringen Abstand, wie er z.B. bei der Elektrokochleographie verwendet wird, vorzuziehen. Allgemein etabliert hat sich dabei die Ableitung Vertex gegen Mastoid [129],[205].

Da die akustisch evozierten Hirnstammpotentiale ein sehr schwaches EEG-Signal generieren, müssen sie aus dem „Hintergrundrauschen“ des EEG's isoliert werden.

Dies erfolgt zunächst mit Hilfe eines konstanten zeitlichen Bezugs zwischen Reiz und ausgewertetem EEG-Abschnitt: Durch einen sogenannten Triggerimpuls werden auditorischer Reiz und Messeinheit synchron gestartet. Der Rechner wertet also jeweils nur jene Zeitabschnitte des EEG's aus, die dem Reiz unmittelbar folgen. Solche reizabhängigen Messdurchgänge werden in der Audiometrie als Sweeps bezeichnet [129]. Der bewertete Messabschnitt enthält jedoch neben den auditorischen Signalen auch andere bioelektrische Signale. Da diese Spontanaktivität des Gehirns nicht auf den Reiz bezogen ist, bleibt dieser reizunabhängige Anteil des EEG's konstant, während sich mit zunehmender Anzahl der Durchgänge die reizsynchronen Abschnitte addieren und zu einem charakteristischen Wellenmuster entwickeln [129].

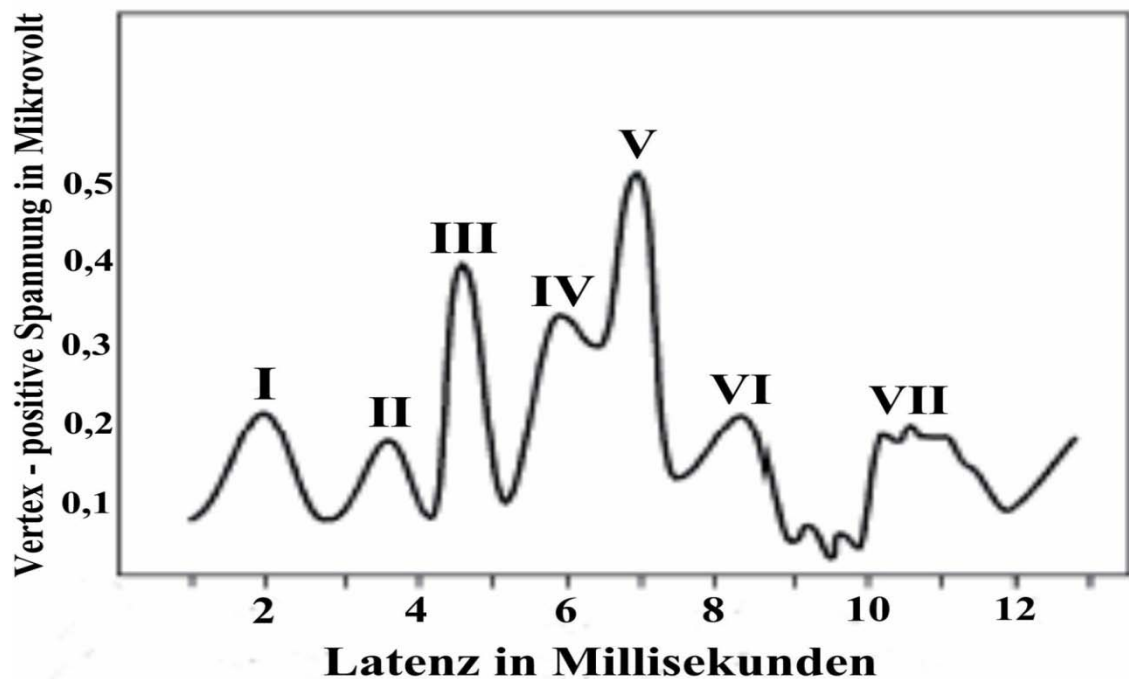


Abb. 7 Frühe akustisch evozierte Potentiale. Die römischen Ziffern weisen auf ihre Entstehungsorte im Verlauf der Hörbahn hin

Der jeweilige Ursprung einer Welle wird einem bestimmten Abschnitt der Hörbahn zugeordnet. Die Wellen werden gemäß Jewett und Williston mit den römischen Ziffern J I bis J VII gekennzeichnet [98]. Bei der Zuordnung von Generator und Welle bestehen zurzeit folgende Annahmen:

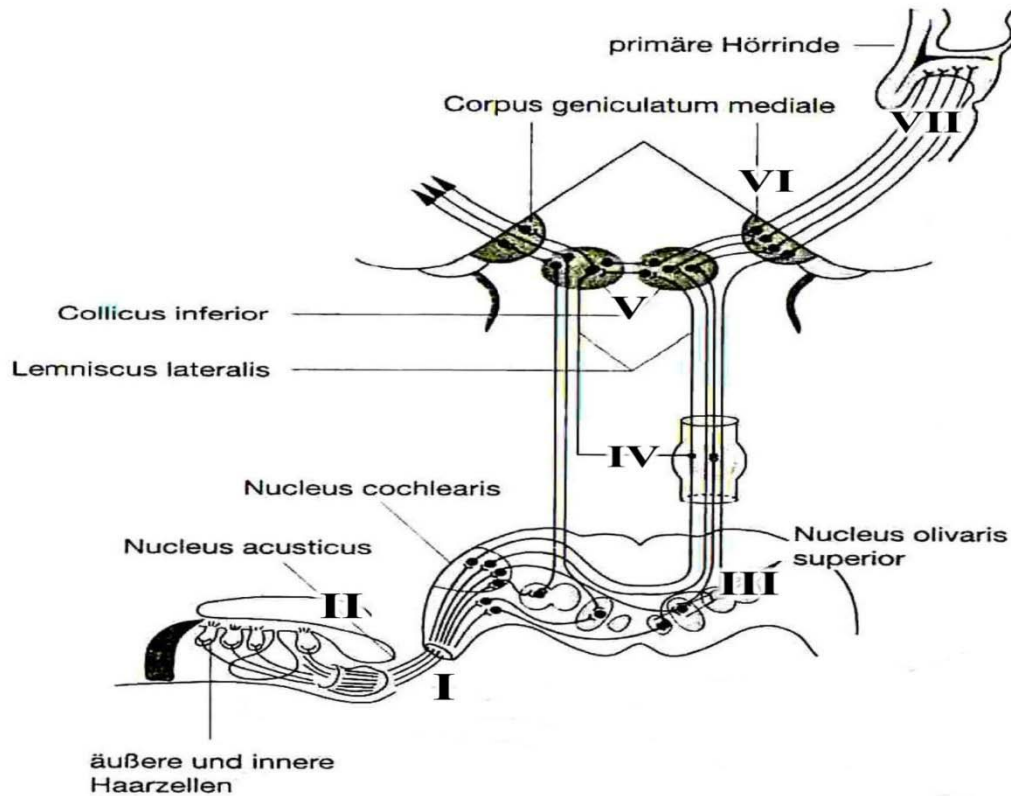


Abb. 8 Verlauf der Hörbahn mit den jeweiligen Entstehungsorten der hirnstamm-audiometrischen Wellenkomplexe (nach Lehnhardt et al. [129])

Welle I	Distale Anteil des N. cochlearis sowie Cochlea
Welle II	Proximale Anteil des N. cochlearis und kleinere Anteile des Nucleus cochlearis
Welle III	Nucleus cochlearis ventralis sowie Anteile des oberen Olivenkomplexes
Welle IV	Oberer Olivenkomplex und Lemniscus lateralis
Welle V	Lemniscus lateralis und Colliculus inferior
Welle VI	Corpus geniculatum mediale
Welle VII	Zwischenhirn und primärer auditorischer Kortex

Tab. 5 Wahrscheinlicher Bezug zwischen Generatoren und gemessenen Komponenten der Hirnstammantworten

Es gilt jedoch zu beachten, dass diese eindeutige Zuordnung der Wellen zu den jeweiligen anatomischen Strukturen nur einer Vereinfachung der komplexen Verschaltungsmechanismen im neuronalen Verarbeitungsprozess der Hörempfindung entspricht.

Gebunden an die neurologischen Verarbeitungsprozesse im Hirnstamm treten die einzelnen Wellen in unterschiedlichen Abständen nach der Reizapplikation auf. Man bezeichnet dies als absolute Latenzzeit. Neben den absoluten Latenzzeiten können noch die Latenzdifferenzen zwischen den unterschiedlichen Wellen bestimmt werden, die sogenannten Inter-Peak-Latenzen. Von großem pädaudiologischem Interesse ist außerdem die Spannungsdifferenz zwischen dem Maximum und dem nachfolgenden Minimum einer bestimmten Welle, auch als Amplitude bezeichnet. Die genaue Analyse dieser Vorgänge ist das Aufgabengebiet der Brainstem Evoked Response Audiometrie (BERA). Bei dieser Untersuchung werden die einzelnen Wellenkomplexe der frühen auditorisch evozierten Potentiale (FAEP) von einem Untersucher hinsichtlich ihrer Latenzzeit- und Amplitudenverhältnisse beurteilt. Dabei liefern vor allem die Amplitudenverhältnisse und Inter-Peak-Latenzen wertvolle Informationen bezüglich Ausprägung und Lokalisation einer Hörstörung [30]. Hierdurch wird die Differenzierung zwischen sensorischer und neuraler oder zentraler Schwerhörigkeit möglich [129]. Im Allgemeinen zeigt sich eine Störung der nervalen Erregungsüberleitung in einem Rückgang der Amplituden und in einer Verlängerung der Latenzzeiten. Dabei muss jedoch beachtet werden, dass Verlängerungen von absoluter- und Interpeaklatenz beim Neugeborenen physiologisch sind [82]. Die Amplitude der Welle V ist beim Neugeborenen, bezogen auf die Standardwellenverteilung eines Erwachsenen, etwa nur halb so ausgeprägt [216]. Weiterhin unterliegen Latenzzeiten und Amplituden je nach Messprinzip z.T. deutlichen Variationen. Dies soll im Einzelnen aufgezeigt werden.

4.1.2.3.2 Abhängigkeit der Hirnstammantwort von Reizstärke und Reizfrequenz

Generell kann gesagt werden, dass die absoluten Latenzzeiten der evozierten Potentiale mit zunehmender Intensität des Reizes abnehmen und dass die Amplituden zunehmen. Durch eine Zunahme der Reizfolge ($>50/s$) verlängern sich die Latenzen der Reizantworten [219]. Vor allem die Welle V ist davon betroffen [133].

Bei Säuglingen unter 8 Monaten verlängert sich die Latenz der Welle V um mehr als 1 ms bei einer Erhöhung der Reizrate um 70/s [82]. Die Amplitude der Welle V wird dabei, im Gegensatz zu den ihr vorgelagerten Wellen, weniger stark vom Steigern der Reizfrequenz und vom Absenken der Reizintensität beeinflusst [181].

Nach Reizapplikation beträgt die Dauer der Reizantwort etwa 6-9ms. Pro Messdurchgang werden demnach etwa 10ms benötigt. Dieser zeitlich feststehende Wert limitiert die Anzahl an Sweeps, welche pro Zeiteinheit dargeboten werden können. Jedoch sind mit dem „schnellen Stufenreiz“ nach Finkenzeller Folgeraten von 400/s möglich [54],[55]. Bei diesen Reizfrequenzen ist nur noch eine zuverlässige Identifizierung der Welle V möglich, da diese bei steigender Reizrate und sinkender Reizintensität im Verhältnis zu den übrigen Wellen besonders hervortritt. Durch die sogenannte Maximum-Length-Sequence-Analyse (MLS) kann die Reizantwort der Welle V mit Hilfe einer quasi randomisierten binären Folge selbst bei 1000 Reizen pro Sekunde noch registriert werden [225], jedoch sinkt bei diesem Verfahren die Amplitude der Welle V auf ca. 8% derjenigen bei üblicher Folgerate. Bei der Festlegung der geeigneten Folgerate muss demnach zwischen Reizfrequenz und Qualität der Reizantwort ein Konsens gefunden werden. Es hat sich gezeigt, dass bis zu einer Reizfolgerate von 200/s der Zeitgewinn über den Aspekt des nur unwesentlichen Amplitudenrückgangs gestellt werden kann [133]. Optimal erscheinen Reizfolgeraten von 90/s für die ABR-Messung mittels Klickreizen am Neugeborenen [223]. Neben Reizstärke und Reizfrequenz ist die Qualität des Reizes ein entscheidender Faktor für die Effektivität einer ABR-Messung:

Die Standard-Klickreize sind Rechteckimpulse oder Sinushalbwellen ausgewählter Frequenzgemische mit einer Dauer von 100-200 μ s und einem wirksamen Frequenzbereich von 1000 – 4000 Hz. Der Klickreiz stellt ein Breitbandsignal dar, welches gemäß den anatomisch-physiologischen Strukturen eine Wanderwelle entlang der Basilarmembran auslöst. Als Folge werden die einzelnen Frequenzbereiche der Cochlea nacheinander angeregt. Bedingt durch die Abnahme der Wellengeschwindigkeit vom basalen zum apikalen Anteil der Cochlea werden vor allem die basalen Abschnitte der Cochlea erregt. Dies erklärt die Wirksamkeit klick-evozierter Hirnstammpotentiale vor allem im Frequenzbereich über 1000 Hz: In den apikalen Anteilen der Cochlea ist die Laufzeit der Wanderwelle bereits stark

herabgesetzt, was zu einer im Zeitverlauf nacheinander ausgelösten, asynchronen Erregung der Cochleaabschnitte in den niederfrequenten Bereichen führt.

Aufgrund der genannten Laufzeitverzögerung der Wanderwelle und dem daraus resultierenden Problem der Zeit-Frequenz-Unschärfe bei der Anwendung von Klickreizen kam es zur Entwicklung von sog. Chirp-Reizen [34],[136].

Ein Chirp-Reiz ist ein breitbandiger Reiz, bei dem, im Unterschied zum Klick, durch einen Ausgleich der frequenzabhängigen Laufzeitunterschiede auf der Basilarmembran die maximale Erregung in allen Frequenzbereichen synchron erfolgt. Hierdurch lassen sich auch Angaben zum Hörvermögen im Tieftonbereich treffen. Cebulla und Stürzebecher zeigten in einer Arbeit aus dem Jahr 2007 auf, dass durch die Verwendung von repetitiven Chirp-Stimuli eine deutliche Verbesserung der Synchronisation der neuronal elektrischen Erregungen möglich ist. Hierdurch erhöht sich die Amplitude der Reizantworten mit einer deutlichen Verbesserung des Amplituden/Störsignal-Verhältnisses. Die daraus resultierende Verkürzung der Messzeit entspricht einer Erhöhung des Reizpegels um etwa 20dB, bezogen auf das Standardmodell mit Klickreizen [29],[46].

Weitere Stimulus-Arten, z.B. Stimuli zur Erzeugung sog. „Amplitude Modulation Following Responses“ (AMFR), ermöglichen durch ihre hohe Frequenzspezifität eine objektive Aussage über das Hörvermögen auch in niederfrequenten Bereichen. Ihr Nutzen als objektives Hörtestverfahren zur Bestimmung der frequenzabhängigen Hörschwelle bei Kleinkindern bildet den Gegenstand aktueller Studien [16],[28],[56],[175],[189],[222],[224].

Die außergewöhnliche Stabilität der V. Welle gegenüber hohen Reizfolgen und niedrigen Reizpegeln sowie eine sehr deutliche Ausprägung dieser Welle bei Neu- und Frühgeborenen 0 begründen ihre herausragende Wertigkeit im Rahmen des Neugeborenen-Hörscreenings mittels automatisierter hirnstammaudiometrischer Verfahren (AABR) [177]. Eine eingehende Beleuchtung der automatisierten Wellenanalyse-Algorithmen moderner Screeninggeräte erfolgt im Kapitel „Funktionsweise des Natus Algo3i“.

Potentiale mittlerer Latenz mit einer Latenzzeit von 10-50ms (MAEP) stammen in ersten Anteilen aus dem Lemniscus lateralis, den auditorischen Feldern des Thalamus sowie primär corticalen Projektionen. Trotz der Beobachtung, dass MAEP's im niedrigen Frequenzbereich von $< 1\text{kHz}$ bereits bei Pegeln in Hörschwellennähe relativ zuverlässig zu erfassen sind, eignen sie sich nicht zur frequenzspezifischen Hörschwellenbestimmung im Neugeborenenalter.

Bei den späten auditorisch evozierten Potentialen (SAEP) handelt es sich vornehmlich um Signale mit einer Latenzzeit von mehr als 50ms, welche in der primären und sekundären Hörrinde generiert werden. Ihre Ausprägung korreliert stark mit dem Bewusstseinszustand des Patienten: So können bei gerichteter Aufmerksamkeit Antworten bis in den Bereich der Hörschwelle nachgewiesen werden. Im Gegensatz dazu kommt es im Schlaf oder bei Sedierung zu einem Sistieren der Signale. Aufgrund ihrer Eigenschaften erlangten die SAEP's keine Bedeutung auf dem Gebiet des Neugeborenen-Hörscreenings, zumal bei hohen Sweep-Raten, wie sie beim Neugeborenen-Hörscreening üblich sind, habituationsbedingte Latenzschwankungen auftreten, welche eine zuverlässige Mittelung der evozierten Potentiale nahezu unmöglich machen.

Oft werden subjektive und objektive Testverfahren kombiniert um eine möglichst umfassende pädaudiologische Diagnostik zu gewährleisten, wobei etwaige, durch subjektive Testverfahren erfasste Auffälligkeiten immer einer weiterführenden Abklärung durch ein objektives Testverfahren bedürfen [24].

5 **Neugeborenen-Hörscreening**

Das Hörscreening am Neugeborenen ist eine Vorsorgeuntersuchung und damit eine medizinische Maßnahme, deren Ziel es ist, aus der Gesamtheit der Neugeborenen bzw. der Säuglinge, die überwiegend normal hören, jene herauszufinden und einer adäquaten Therapie zuzuführen, die eine Hörschädigung aufweisen [209],[242].

Das Hörscreening sollte zur bundesweit flächendeckenden Erkennung von Hörstörungen mittels geeigneter Testverfahren dienen. Dabei sollten die Hörstörungen ungeachtet ihrer Ausprägung und Lokalisation auf möglichst allen Ebenen der auditorischen Verarbeitungskaskade zuverlässig erkannt werden.

In den 60er und 70er Jahren wurde in Deutschland das Screening neugeborener Kinder auf Stoffwechseldefekte hin etabliert. Dadurch konnten frühzeitig noch vor dem Auftreten erster Symptome zahlreiche Patienten erkannt und einer suffizienten Therapie zugeführt werden. Routinemässig werden folgende Stoffwechselstörungen durch ein bundesweites Screening-programm abgedeckt:

- Phenylketonurie mit einer Häufigkeit von 10 Erkrankten auf 100.000 Neugeborene
- Klassische Galaktosämie mit einer Häufigkeit von 2 Erkrankten auf 100.000 Neugeborene
- Hypothyreose mit einer Häufigkeit von 29 Erkrankten auf 100.000 Neugeborene
- Zusätzlich findet in einigen Bundesländern ein Screening auf Biotinidasemangel (1,7 auf 100.000) und Adrenogenitales Syndrom (10 auf 100.000) seine Anwendung.

Die Prävalenzrate einer bedeutenden, beidseitigen Schwerhörigkeit ist damit höher als die Summe aller in der Bundesrepublik routinemäßig gescreenten Stoffwechselerkrankungen.

Zahlreiche europäische und internationale Abhandlungen forderten deshalb bereits in den 90er Jahren die zuverlässige und frühe Diagnostik kindlicher Hörstörung mittels flächendeckendem Neugeborenen-Hörscreening [48],[101],[165],[246].

An mehreren Stellen wurden in Deutschland seitdem Zentren eingerichtet, die sich um die Dokumentation und Evaluation der Screeningergebnisse und die weitere Betreuung test auffälliger Kinder bemühen [13],[27],[39],[135],[160],[164],[200],[210].

In Europa zählt das Neugeborenen-Hörscreening bereits größtenteils zur frühkindlichen Standarddiagnostik. So werden in 10 europäischen Ländern über 90% der Neugeborenen auf ein adäquates Hörvermögen hin überprüft [163]. Durch Bemühungen des Joint Committee on Infant Hearing ist in den USA der Anteil der gescreenten Neugeborenen zwischen den Jahren 2000 und 2005 von 38 auf 95% angestiegen [102]. Auch in Deutschland existieren zahlreiche Empfehlungen zur Organisation und Durchführung eines universellen Neugeborenen-Hörscreenings [67],[68],[184]. In Hessen wurde Ende 2005 ein Neugeborenen-Hörscreening an 49 der 86 geburtshilflichen Einrichtungen durchgeführt [163]. Dennoch gab es bis zum 01.01.2009 in Deutschland weder ein bundeseinheitliches Screening auf Hörstörungen, noch wurden die Kosten für eine Prüfung des Hörvermögens von den gesetzlichen Krankenkassen übernommen. Als Folge wurden entsprechende Hördefizite erst zwischen dem 2. und 4. Lebensjahr entdeckt [53],[88],[163],[170]. In diesem Alter beginnen Kinder mit gesundem Hörvermögen bereits mit dem Sprechen. Bis dahin eingetretene Defizite in der sprachlichen Entwicklung sind kaum noch kompensierbar. Durch den am 19.06.2008 gefassten und am 01.01.2009 in Kraft getretenen Beschluss des Gemeinsamen Bundesausschusses über eine Änderung der Kinder-Richtlinien mit Einführung eines Neugeborenen-Hörscreenings haben Neugeborene seit dem 01.01.2009 Anspruch auf eine Früherkennungsuntersuchung von Hörstörungen. Kostenträger sind hierbei die gesetzlichen Krankenversicherungen, unabhängig davon, welcher Leistungserbringer sie durchführt.

Das Neugeborenen-Hörscreening soll innerhalb der ersten 3 Lebenstage erfolgen. Bei Frühgeborenen ist die Untersuchung spätestens zum Zeitpunkt des errechneten Geburtstermins durchzuführen. Bei kranken oder mehrfach behinderten Kindern erfolgt die Untersuchung unter Beachtung der Zusatzstörungen und notwendigen klinischen Maßnahmen spätestens vor Ende des 3. Lebensmonats. Bei Geburt im Krankenhaus wird die Untersuchung vor der Entlassung des Neugeborenen vorgenommen. Bei Geburt außerhalb des Krankenhauses oder nicht erfolgter Untersuchung findet die Untersuchung spätestens im Rahmen der U2 statt [63].

5.1 Legitimation des Neugeborenen-Hörscreenings

Laut WHO definiert sich die Legitimation eines Screenings über dessen medizinische Relevanz. Orientierend an den Richtlinien der WHO sind für die Empfehlung einer Screeninguntersuchung entscheidend:

1. Prävalenz der Krankheit
2. Stehen geeignete Screeningverfahren zur Verfügung und bildet das Screeningverfahren die adäquate Methode zur Erfassung der Krankheit?
3. Präzision der Trennung zwischen Gesund und Krank. Ist die Spezifität und Sensitivität des Screeningverfahrens ausreichend?
4. Ist die Möglichkeit einer weiteren diagnostischen Abklärung gegeben?
5. Ist die durch das Screeningprogramm erfasste Krankheit einer suffizienten Therapie zugänglich?
6. Kann ein effizientes Kosten-Nutzen-Verhältnis erzielt werden?
7. Ist die Screeningmethode frei von Nebenwirkungen, stellt sie also kein erhöhtes Risiko für den Patienten dar?
8. Ist die Methode in Ihrer Anwendung einfach und schnell durchzuführen?

5.1.1 Prävalenz angeborener Hörstörungen

Wie bereits aufgeführt liegt die Prävalenz einer bilateralen permanenten Hörstörung von > 40dB gemittelt über die Frequenzen 0,5, 1, 2 und 4 kHz im Neugeborenenalter nach Angaben des Zentralregisters für kindliche Hörstörungen in Deutschland bei etwa 1,2 pro 1000 Lebendgeburten [70]. In Europa wird die durchschnittliche Prävalenz mit 0,8 - 2,3 Kindern pro Tausend Neugeborenen angegeben, wobei mit zunehmendem Grad der Hörstörung die Prävalenz abnimmt [170],[242].

Land	n	Prävalenz	Quelle
Spanien	1.532	0,26% - 0,58%	[4],[140]
USA	43.331	0,2%	[33]
West. Saud. Arab.	11.986	0,17%	[72]
Norwegen	3.996	0,16%	[106]
Taiwan	1.885	0,11% (ohne Hochrisikogruppe); 0,32-0,48% (incl. Hochrisikogruppe)	[124]
UK		0,07% (ohne Hochrisikogruppe); 0,11% (incl. Hochrisikogruppe)	[36]

Tab. 6 Prävalenz der Hörstörungen im internationalen Vergleich

Bei Kindern, welche gemäß der Definition des Joint Committee on Infant Hearing ein erhöhtes Risiko für das Auftreten einer frühkindlichen Hörstörung aufweisen, steigt die Wahrscheinlichkeit, an einer bilateralen, permanenten Hörstörung zu erkranken auf 1-5% [102],[147],[150].

Die selektive Ausrichtung eines Hörscreenings auf diese Untergruppe von Risikokindern (entsprechend etwa 6-8% aller Neugeborenen) würde jedoch 40 – 50% der Kinder mit einer manifesten Hörstörung nicht erfassen [143],[163],[170].

Die Hälfte aller Kinder mit einer bedeutenden bilateralen Hörstörung weisen demnach anamnestisch keine Risikofaktoren auf [48],[53],[215]. Ca. 1-2% aller intensivmedizinisch versorgten Neugeborenen leiden an einer permanenten beidseitigen Hörstörung [170].

Die Daten verdeutlichen die Notwendigkeit einer flächendeckenden, universellen Anwendung des Neugeborenen-Hörscreenings im Gegensatz zu einem nur selektiven, auf Hochrisikokinder beschränkten Testverfahren [32]. Dabei sollten so viele Neugeborene einer Einrichtung bzw. Region wie möglich erfasst werden, mindestens aber 95% [48],[63].

5.1.2 Angewendete Screeningverfahren

Noch im Jahr 1992 wurden hauptsächlich Verhaltenstests für die Diagnostik der kindlichen Hörstörungen herangezogen. Dabei wurden die Verhaltenstests (z.B. VRA) im Alter von 6-9 Monaten durchgeführt. Lediglich Kinder mit einem erhöhten Risiko für eine Hörstörung (etwa 5% aller Neugeborenen) erhielten bereits im Neugeborenenalter ein Screening; auch dieses „Frühscreening“ wurde mittels subjektiver Testverfahren durchgeführt.

Eine differenziertere diagnostische Erfassung und Beurteilung von Hörstörungen mittels TEOAE konnte damals nur in speziellen Fachzentren vorgenommen werden [59].

Die reflex- und verhaltensaudiometrischen Verfahren sind, selbst wenn sie von einem erfahrenen Untersucher durchgeführt werden, für ein Screeningprogramm ungeeignet.

Untersuchungen konnten zeigen, dass bei einer Fallzahl von 102 Kindern eine Reflex- oder Verhaltensaudiometrie, durchgeführt von erfahrenen Logopädinnen, nur eine Spezifität von 57,3% und eine Sensitivität von 61,2% erreichte [9].

Die Hälfte der hörgeschädigten Kinder wird dabei erst nach dem 18. Lebensmonat erkannt, ein Viertel sogar erst mit 3,5 Jahren [35]. Das durchschnittliche Diagnosealter liegt bei 23 Monaten [144]. Auch bei Kindern mit sehr geringem Geburtsgewicht sind verhaltensaudiometrische Verfahren kein probates Mittel zur Erkennung einer Hörstörung [64].

Heutzutage haben Methoden zur Erkennung von bleibenden kindlichen Hörstörungen das Stadium der klinischen Routine erreicht. Standardverfahren bilden die Messung der Auditory Brainstem Responses (ABR) und die Messung der Otoakustischen Emissionen (TEOAE) zur Erfassung von Hörstörungen > 35dB. Diese objektiven Hörscreening-Verfahren weisen eine wesentlich höhere Validität gegenüber den reflex- und verhaltensaudiometrischen Methoden auf und sind daher die Methode der Wahl.

In klinischen Zentren orientieren sich die neugeborenen Screeningprogramme an einem dreistufigen Vorgehen aus primärer TEOAE – Messung, welcher bei wiederholt auffälligem Ergebnis (auffälliger Retest) in einer Messung der Hirnstammpotentiale (ABR) resultiert [4],[73],[112],[128],[140],[149],[173].

Eine primäre Messung von Hirnstammpotentialen ohne vorherige Erfassung der transitorisch evozierten otoakustischen Emissionen wurde standardmäßig nur bei intensivmedizinisch versorgten Neugeborenen durchgeführt [163],[230].

Am 01.01.2009 wurde auf Beschluss des Gemeinsamen Bundesausschusses ein flächendeckendes Neugeborenen-Hörscreening in der Bundesrepublik eingeführt. Dieses beinhaltet die beidohrige Messung otoakustischer Emissionen (TEOAE) und/oder die Messung der Auditory Brainstem Responses mittels automatisierter Testverfahren (AABR) in den ersten 3 Lebenstagen. Eine konkrete Empfehlung für eine der beiden Screeningmethoden am gesunden Neugeborenen gibt der Gemeinsame Bundesausschuss hierbei nicht. Für Risikokinder für konnatale Hörstörungen ist jedoch die AABR obligat [63]. Laut den Empfehlungen des Joint Committee on Infant Hearing aus dem Jahr 2007 ist bei intensivmedizinisch versorgten Neugeborenen die AABR obligat falls die intensivmedizinische Betreuung länger als 5 Tage dauert [102].

Die Frage, ob das Screening mit otoakustischen Emissionen oder der automatisierten Hirnstammaudiometrie durchgeführt werden sollte, wurde historisch bisher dadurch beantwortet, dass die otoakustischen Emissionen der weniger komplizierte Weg der Diagnostik waren und die Möglichkeit des Screenings überhaupt eröffneten. Inzwischen sind auch die Ableitungen der Hirnstammpotenziale so vereinfacht worden, dass sie als Screening-Methode uneingeschränkt eingesetzt werden können [14]. Damit besteht die Möglichkeit der Erfassung von retrocochleären Formen der Schwerhörigkeit, welche mit einem OAE-Screening nicht erfasst werden: Nachgewiesene otoakustische Emissionen bei fehlenden akustisch evozierten Hirnstammpotentialen verdeutlichen hierbei, dass die TEOAE nur einen Baustein in der pädaudiologischen Diagnostik bilden und genauere Aussagen über das Hörvermögen nur anhand von weiteren audiologischen Funktionsprüfungen getroffen werden dürfen [7],[60],[109],[202].

Ein besonderes Augenmerk sei hierbei auf die auditorische Synaptopathie bzw. auditorische Neuropathie gelegt. Diese heterogene Erkrankungsgruppe beinhaltet peripher-auditorische Störungen der synaptischen Kodierung und Erregungsleitung.

Eine retrospektive Datenanalyse von Beutner et al. zeigte neben der Hyperbilirubinämie und Frühgeburt weitere Korrelationen der auditorischen Synaptopathie / auditorischen Neuropathie auf. Hierunter fanden sich syndromale, genetische und infektiologische Erkrankungen der Patienten. Ein idiopathisches Auftreten dieser Hörstörung konnte jedoch auch beobachtet werden [19].

Bis die Inzidenz der Kinder mit regelrechten otoakustischen Emissionen und gleichzeitiger Beeinträchtigungen im Bereich der synaptischen und postsynaptischen Funktionen nicht hinreichend geklärt ist, bleibt die uneingeschränkte Anwendung von

TEOAE im Sinne eines Neugeborenen-Hörscreenings fragwürdig [2],[202]. Die folgende Auflistung beinhaltet Patientenkollektive, bei denen das Screening mittels TEOAE nur eine unzureichende Aussagekraft besitzt und deshalb als besonders kritisch einzustufen ist:

- Kinder mit auditorischer Synapto- / Neuropathie [2], [14], [19],[177],[206], [249]
- Aplasie des Hörnervs bei normal ausgebildetem Corti-Organ [95]
- Frühgeborene wegen häufig retrocochleären Hörschäden in dieser Zielgruppe [228]
- Intensivpflichtige Kinder, insbesondere bei chronischer Hypoxie [102],[190]
- Durch Hyperbilirubinämie hervorgerufene Schädigungen des auditiven Systems wegen häufiger Manifestation der Schädigung in den retrocochleären Bereichen [171],[192]
- Neugeborene mit frühkindlichen Hirnschäden [232]
- Fragliche Anwendung bei homozygoten 35delG-Mutationsträgern [186]

Für zukünftige Planungen des Hörscreenings werden sich die Messungen der ABR durchsetzen.

5.1.3 Präzision der Trennung zwischen Gesund und Krank. Ist die Spezifität und Sensitivität des Screeningverfahrens ausreichend?

Ziel eines aussagekräftigen Screenings ist es, möglichst viele Kinder mit einer manifesten Hörstörung zu erkennen. Dabei sollte der Test eine hohe Sensitivität aufweisen, d.h. die Wahrscheinlichkeit, ein Kind mit Hörstörung auch als solches zu erkennen sollte hoch sein. Die Rate an falsch negativen Ergebnissen, also die Rate an hörkranken Kindern, welche das Hörscreening mit „unauffällig“ bestehen, sollte demnach möglichst niedrig sein. Eine Vermeidung von falsch negativen Ergebnissen ist überaus wichtig, da dieser Gruppe aus fälschlich als gesund eingestuften Kindern eine weiterführende pädaudiologische Diagnostik verwehrt bleibt.

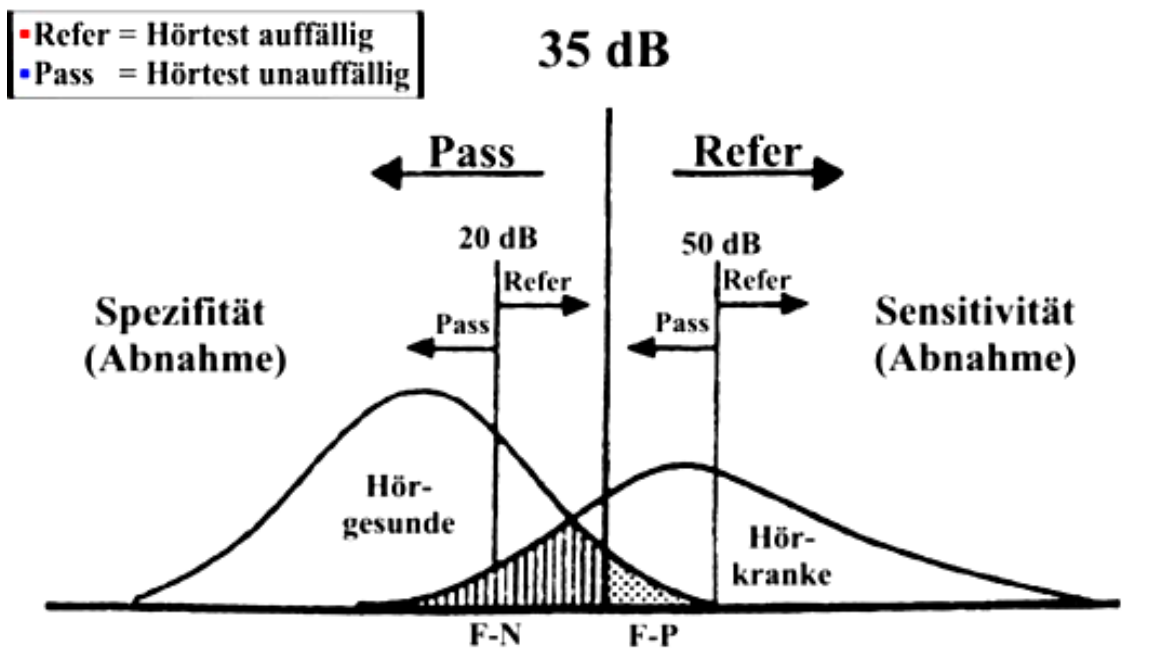


Abb. 9 Im Hörscreening eingesetzte dB-Messpegel und deren Auswirkungen auf das Testergebnis (unauffällig / auffällig), die Sensitivität/Spezifität und die falsch negativen (F-N)/ falsch positiven (F-P) Ergebnisse [156]

Möglichst jedes Neugeborene sollte einem Hörscreening unterzogen werden; dies wären für die BRD ca. 700.000 - 800.000 Kinder pro Jahr [83]. An dieser Geburtenzahl orientiert, belaufen sich die empirisch ermittelten Kosten einer Hörprüfung auf ca. 10 - 14 €[26],[83], [121]. Die Abklärungskosten bei positivem Testergebnis werden mit 23 - 57 € angenommen. Damit ergeben sich, orientierend an einer Prävalenzrate für Hörstörungen beim Neugeborenen von 0,1%, Kosten je entdecktem Fallkind von ca. 15.600 - 32.700 €. Die große Spannweite der Gesamtkosten wird hierbei vor allem durch differierende Erfassungsquoten und durch differierende Kosten bei ambulanter gegenüber stationärer Hörprüfung bestimmt [121]. Pro Kind mit bilateraler Hörstörung steigen die Folgekosten aufgrund der erforderlichen Folgediagnostik und therapeutischen Versorgung auf etwa 1600 €[26].

Der Aspekt der Mehrdiagnostik gilt aber auch für gesunde Kinder, welche durch das Screening als krank eingestuft werden (falsch positive Ergebnisse). Ein ausgereiftes Screeningmodell basiert deshalb auch auf einer effizienten Kosten/Nutzen-Relation. Dies soll anhand folgender Beispiele verdeutlicht werden:

Setzt man bei einem Hörscreening einen sehr niedrigen Schalldruckpegel als Bezugsgröße ein (z.B. 20dB) so werden, aufgrund des geringen Reizpegels, nahezu alle

hörkranken Kinder auch als solche erkannt. Es steigt also die Sensitivität, d.h. die Wahrscheinlichkeit für ein hörkrankes Kind durch den Test als richtigerweise hörauffällig eingestuft zu werden [199]. Ein niedriger Schalldruckpegel führt also durch die geringere Anzahl an falsch negativen Ergebnissen zu einer Erhöhung der Sensitivität. Andererseits steigt bei einem niedrigen Schalldruckpegel die Wahrscheinlichkeit, dass ein hörgesundes Kind vom Screening als hörkrank eingestuft wird. Der Anteil an falsch positiven Ergebnissen wird somit steigen. Die Wahrscheinlichkeit, dass bei einer nicht erkrankten Person der Test negativ ausfällt, bezeichnet man als Spezifität [199]. Ein niedriger Schalldruckpegel führt demnach zu einer Abnahme der Spezifität.

Unter Annahme eines Verhältnisses von hörgesunden zu hörkranken Neugeborenen von 1000 zu 1 (entsprechend einer Prävalenz von 0,1% [33]) ergeben sich für die Spezifität folgende Verhältnisse: Setzt man einen sehr geringen Schalldruckpegel als Bezugspegel im Screening ein (z.B. 20dB), so steigt in der Gruppe der 1000 hörgesunden Kinder die Wahrscheinlichkeit, dass ein hörgesundes Kind fälschlicherweise als auffällig gescreent wird. Diese falsch positiven Ergebnisse führen zu einer Abnahme der Spezifität. Schon bei einer Abnahme der Spezifität von 99,3% (Wert für eine 35dB Bezugsgröße nach dem Sekundärscreening [14]) auf 94% steigt dadurch die Anzahl der falsch positiven Messergebnisse von 7 auf 60 (bezogen auf 1000 Kinder). Somit ergibt sich aus einer nur minimalen Verringerung der Spezifität eine sehr hohe Gesamtzahl an fälschlicherweise als hördefizient eingestuften Kindern. Bedenkt man nun, dass all jene gesunden, aber auffällig gescreenten Kinder einer eingehenden diagnostischen Abklärung unterzogen werden müssen, ergeben sich bei diesem Modell sehr hohe Folgekosten.

Setzt man umgekehrt einen sehr hohen Schalldruckpegel (z.B. 50dB) als Bezugsgröße ein, so werden zwar nahezu alle hörgesunden Kinder auch als solche erkannt (kaum falsch positive Ergebnisse, verbunden mit einer hohen Spezifität des Tests). Es steigt jedoch die Anzahl der hörkranken Kinder, welche durch das Screening als hörgesund eingestuft werden; entsprechend einer Verringerung der Sensitivität des Testes und einem hohen Anteil an falsch negativen Ergebnissen. Diese falsch negativen Ergebnisse sind von außerordentlicher Bedeutung, da jene vermeintlich hörgesunden Kinder, trotz ihrer ausgeprägten Hörstörung, den Screeningtest bestehen und somit keiner weiterführenden Diagnostik und Therapie mehr zugeführt werden. Der prozentuale

Anteil jener Kinder ist zwar, bedingt durch das Verhältnis von Hörgesunden zu Hörkranken (ca. 1000 zu 1) sehr klein, jedoch hat ein solcher falsch negativer Fehler unmittelbare Auswirkungen auf die Gesundheit und Entwicklung des betroffenen Kindes. Es gilt deshalb, jeden falsch negativen Fehler unbedingt zu vermeiden [156].

Die Kunst besteht darin, einen geeigneten Mittelweg zwischen beiden Extremen zu finden: Die Senkung unnötiger Folgekosten durch „Fehlalarme“ bei gleichzeitiger Erkennung möglichst aller therapiebedürftigen Kinder. Basierend auf einem Großteil der publizierten Studien zu diesem Thema beziehen sich moderne Hörscreening-Systeme deshalb auf einen Schalldruckpegel von 30-40dB [74]. Das nach den Richtlinien des Gemeinsamen Bundesausschusses ab 01.01.2009 durchzuführende Neugeborenen-Hörscreening bezieht sich auf die Erkennung beidseitiger Hörstörungen ab einem Hörverlust von 35dB [63].

Vorübergehende Beeinträchtigungen im Bereich des Außenohres, wie z.B. Fruchtwasserreste und Cerumen, eine Tubenventilationsstörung oder Mittelohrentzündungen bzw. Beeinträchtigungen der Hörbahn, wie z.B. Reifungsverzögerungen, bewirken eine Verminderung der Spezifität, nicht aber der Sensitivität des Neugeborenen-Hörscreenings. Es erhöht sich jedoch der Anteil der weiter zu verfolgenden, falsch positiven Fälle. Darüber hinaus ist ein auffälliges Messergebnis auch immer eine erhebliche emotionale Belastung für die Eltern, wobei den Eltern klar gemacht werden muss, dass das Ergebnis des Hörscreenings noch keine Diagnose darstellt und dass nur ungefähr eines von 30-40 im Screening auffälligen Kindern tatsächlich an einer Hörstörung leidet. Andererseits muss den Eltern jedoch eindringlich vermittelt werden, dass es für die weitere Entwicklung ihres Kindes besonders wichtig ist, bei einem auffälligen Befund im Screening das Hörvermögen eingehender überprüfen zu lassen [63].

Durch das Neugeborenen-Hörscreening mittels AABR kann der Anteil der falsch positiven Testergebnisse im Vergleich zur Messung der otoakustischen Emissionen deutlich gesenkt werden: Studien belegen eine Pass Rate im Primärscreening am gesunden Neugeborenen von 96% mit dem AABR-Screeninggerät ALGO-3i. Demgegenüber stehen Pass Raten von 66,7% für die Testung mittels TEOAE. Eine primäre Testung der TEOAE mit sich anschließender Erfassung der Hirnstammantworten zeigt Pass Raten von 91,4% [31].

5.1.4 Ist die Möglichkeit einer diagnostischen Abklärung gegeben?

Neben der Qualität des Screeningverfahrens (Prozessqualität) bildet die Qualität des Screeningprogramms (Strukturqualität) einen wesentlichen Parameter für die Effizienz des Neugeborenen-Hörscreenings:

Screeningprogramme mit geringer Strukturqualität erreichen Lost-to-Follow-Up Raten von bis zu 50% [102],[161]. Dies bedeutet, dass jedes 2. Kind, welches durch ein Hörscreening als auffällig eingestuft wird, keine eingehende Diagnostik bzw. Therapie im Sinne eines Follow-Up erhält. In Anbetracht des Kosten/Nutzen-Verhältnisses würden derartige Diagnose/Therapiequoten ein flächendeckendes Screeningprogramm nicht mehr rechtfertigen.

Es gilt demnach zu beachten: Auch wenn moderne Screeninggeräte ein hohes Maß an Prozessqualität gewährleisten, bleibt das Outcome, also die Vorverlegung von Diagnosealter und Therapiebeginn, bei geringer Strukturqualität unbefriedigend.

Durch die Einführung bestimmter Qualitätskriterien, welche aus den Positionspapieren des National Institutes of Health (1993), den Forderungen des Joint Committee on Infant Hearing (1994,2000,2007), der Weltgesundheitsorganisation (1995), der European Consensus Development Conference of Neonatal Hearing Screening in Milano (1998), der American Academy of Pediatrics (1999), der Deutschen Gesellschaft für Phoniatrie und Pädaudiologie (2001) und des Gemeinsamen Bundesausschusses (2008) hervorgehen, gelang der Aufbau eines Screeningprogramms mit hoher Strukturqualität. Folgende Richtlinien bilden dabei die Kernpunkte [13],[14],[40],[63],[162]:

1. Erfassung von mindestens 95% aller Neugeborenen einer Region bzw. Krankenhauses
2. Bei Nicht-Risiko-Kindern sollte die Rate der testauffälligen Kinder im Primärscreening unter 4% liegen.
3. Mindestens 95% der in der Erstuntersuchung auffälligen Kinder sollten möglichst am selben Tag, spätestens bis zur U2 eine Kontroll-AABR (Sekundärscreening) beider Ohren erhalten [63].

4. Bei einem auffälligen Befund in der Kontroll-AABR sollte eine umfassende pädaudiologische Konfirmationsdiagnostik (Follow-Up) bis zum Ende des 3. Lebensmonats erfolgen. Mindestens 95% der wiederholt auffälligen Neugeborenen sollten hierbei ein Follow-Up erhalten [63].
5. Im Falle einer Hörstörung sollte die geeignete Therapie bis zum Ende des 6. Lebensmonats eingeleitet werden.
6. Aufbau einer Qualitätskontrolle durch zentrale elektronische Datenerfassung an einem Screeningcenter mit weiterer Überwachung der nicht zum Follow-Up erschienenen test auffälligen Kinder (z.B. schriftliche und/oder telefonische Erinnerung der Eltern).
7. Personalschulung und Information der Eltern über qualifizierte Ansprechpartner [13],[14],[48],[63],[191].

Wie beschrieben sollten möglichst alle, mindestens jedoch 95% der Säuglinge mit auffälligem Testergebnis im Primär und Sekundärscreening einer möglichst zeitnahen HNO-medizinischen und pädaudiologischen Diagnostik in Form des so genannten Follow-Up's zugeführt werden. Im Einzelnen beinhaltet dieses Follow-Up folgende Punkte:

- Anamnese einschließlich Familienanamnese
- HNO-Spiegeluntersuchung einschließlich Ohrmikroskopie
- Tympanogramm mit Sontenton 627 Hz oder 1000 Hz
- Messung der Distortion product otoacoustic emissions (DPOAE)
- Diagnostische Standard-Click-BERA, absteigend bis 20dB; eventuell Notched-Noise-BERA mit spezifischer Abtastung verschiedener Frequenzbereiche.
- Beobachtungsaudiometrie zur Plausibilitätskontrolle
- Diagnosegespräch mit den Eltern einschließlich Beratung über weitere diagnostische und therapeutische Maßnahmen
- Einleitung und engmaschige Überwachung einer Hörgeräteanpassung
- Einleitung von Hör- und Sprachfrühfördermaßnahmen
- Veranlassung weiterer diagnostischer Maßnahmen zur Klärung der Ätiologie (zusätzliche Behinderungen, Genetik)
- multidisziplinärer Teamansatz mit Hörfrühförderung durch Hörgeräteakustiker, ggf. Neuropädiater, Psychologen und Elternbegleitung

Bei einer angestrebten Erfassungsrate im Follow-Up von 95% muss besonders der Nachkontrolle aller testauffälligen Kinder ein hoher Stellenwert beigemessen werden:

Im Falle einer Testauffälligkeit besteht der erste Schritt in einer Terminvergabe. Bei Nichterscheinen ohne Absagen erfolgt telefonischer Kontakt, danach die schriftliche Form der Kontaktaufnahme. Im Anschreiben sollte darauf hingewiesen werden, dass die Untersuchung für die Eltern „kostenfrei“ ist [13].

Obwohl in den USA 95% aller Neugeborenen ein Hörscreening erhalten, zeigte das Joint Committee on Infant Hearing in seinen Position Statement's aus dem Jahr 2007 auf, dass nur 50% der Kinder mit nicht bestandenem Hörscreening weiterverfolgt werden. Ähnliche Daten liegen aus Deutschland vor [94],[158]. 50% der Kinder erhalten demnach keine weiterführende Konfirmationsdiagnostik im Sinne eines Follow-Up's. Wie oben bereits erwähnt, ist der Nutzen eines flächendeckenden Screenings bei diesen Diagnose/Therapiequoten gering. Mehrere Faktoren scheinen hierbei den hohen Anteil an "Lost to Follow-Up's" zu begünstigen [102]:

- Mangel einer geeigneten Vermittlung des Screeningergebnisses an die Eltern in verständlicher und angemessener Art und Weise
- Fehlen eines zentralen Screening-Managements mit Weiterverfolgung testauffälliger Kinder
- Mangel an Einrichtungen und Personal mit der nötigen Erfahrung und fachlichen Qualifikation zur Durchführung der Konfirmationsdiagnostik

Mögliche Wege zur Steigerung der Follow-Up-Rate werden vom Joint Committee on Infant Hearing aufgezeigt:

- Familienzentrierte, die Rechte und Privatsphäre von Eltern und Kind berücksichtigende Informationsvermittlung mit dem Ziel einer im Einverständnis der Eltern erfolgenden leitliniengerechten Versorgung
- Freier Zugang für die Familien zu Informationen und Beratungen im Hinblick auf Diagnostik und Therapie der Hörstörung. Die Informationsvermittlung und Beratung sollte durch Personal mit fachlicher Kompetenz auf dem Gebiet der kindlichen Hörstörungen erfolgen

- Die jeweiligen Behandlungs- und Interventionsstrategien sollten sich an der Informiertheit, den Stärken und Traditionen sowie an den kulturellen Vorstellungen der betroffenen Familien orientieren [102]

Weitere Möglichkeiten bestehen in der Schaffung eines zentralen Screeningcenters mit Angliederung an eine zentrale Geburtendatei. Damit wäre neben Überwachung und Erfassung der testauffälligen Kinder auch eine Überwachung jener Neugeborenen möglich, bei denen kein routinemäßiges Screening vorgenommen werden konnte (z.B. ambulante Geburten) [191].

Im Beschluss des Gemeinsamen Bundesausschusses über eine Änderung der Kinder-Richtlinien mit Einführung eines Neugeborenen-Hörscreenings vom 19. Juni 2008 wurden weitere Kriterien zur Qualitätssicherung, Dokumentation und Evaluation verankert:

Der die U3 durchführende Arzt hat sich demnach zu vergewissern, dass das Neugeborenen- Hörscreening dokumentiert wurde. Ist die Durchführung der Untersuchung nicht dokumentiert, so hat er die Untersuchung zu veranlassen sowie Durchführung und Ergebnis zu dokumentieren. Dasselbe gilt für die U4 und U5 durchführenden Ärzte. Durchführung und Ergebnisse der Screeninguntersuchung (differenziert nach einseitig/ beidseitig) müssen im gelben Kinderuntersuchungsheft dokumentiert werden. Dies gilt auch für die Konfirmationsdiagnostik (Follow-Up), falls diese notwendig ist. Zusätzlich zur Dokumentation im gelben Heft haben die Leistungserbringer des Neugeborenen-Hörscreenings ab dem 1. 1. 2009 einmal im Kalenderjahr eine Sammelstatistik über folgende Parameter zu erstellen:

- Gesamtzahl der Neugeborenen (nur im Krankenhaus zu erfassen)
- Anzahl der im Rahmen des Neugeborenen-Hörscreenings getesteten Neugeborenen differenziert nach TEOAE/ AABR als Erstuntersuchung
- Anzahl der Neugeborenen mit auffälliger TEOAE (differenziert nach einseitig/beidseitig auffällig)
- Anzahl der Neugeborenen mit auffälliger AABR (differenziert nach Erst- und Kontrolluntersuchung sowie nach einseitig/beidseitig auffällig)
- Anzahl der Neugeborenen mit auffälliger TEOAE und auffälliger AABR (differenziert nach einseitig/beidseitig auffällig) [63]

Genannte Parameter dienen vor allem der Evaluation des Neugeborenen-Hörscreenings. Hierzu beschließt der Gemeinsame Bundesausschuss Art, Umfang und Zeitrahmen der Evaluation. Als Zielparameter für die Evaluation gelten insbesondere:

- Häufigkeit der durchgeführten Untersuchung, differenziert nach Ort der Leistungserbringung (für die Kliniken auch die Erfassungsraten)
- Anzahl der auffälligen Erstuntersuchungen differenziert nach Methode und nach einseitig/beidseitig auffällig
- Anzahl der auffälligen Kontroll-AABR differenziert nach Methode der Erstuntersuchung und einseitig/beidseitig auffällig
- Anzahl der richtig positiven Befunde
- Zeitpunkt der Diagnosestellung und Therapieeinleitung
- Anzahl der falsch positiven Befunde [63]

Entsprechend den daraus gewonnen Erkenntnissen erfolgt spätestens fünf Jahre nach Inkrafttreten des Beschlusses eine Überprüfung und gegebenenfalls eine Anpassung des Neugeborenen-Hörscreenings [63].

5.1.5 Ist die durch das Screeningprogramm erfasste Krankheit einer suffizienten Therapie zugänglich?

Mithilfe eines differenzierten Therapie- und Nachsorgekonzeptes kann die erkannte Hörstörung einer suffizienten Therapie zugänglich gemacht werden. Eine möglichst frühzeitige Versorgung mit Hörgeräten oder Cochlear Implant verbessert die Hörreaktion und Sprachentwicklung selbst bei zentralen Schwerhörigkeiten nachweislich [185],[211]. Bei steigender Tragedauer eines Hörgerätes nehmen im Mittel die rezeptiven wie auch expressiven Sprachentwicklungsleistungen zu [116].

Bei hochgradig hörgeschädigten und gehörlosen Kindern kann durch die Versorgung mit einem Cochlear Implant im Vergleich zur Versorgung mit einem Hörgerät ein besseres Ergebnis im Bezug auf die kindliche Sprachentwicklung beobachtet werden [248]. Dabei bleibt das audiologische Ergebnis der apparativen Hörversorgung nur in Fällen einer an Gehörlosigkeit grenzenden Schwerhörigkeit „unbefriedigend“ [203].

Neben der apparativen Versorgung steht die Hörfrühförderung mithilfe eines am einzelnen Kind orientierten Programms im Vordergrund. Da der größte Teil der frühkindlichen Entwicklung im häuslichen Umfeld stattfindet, sollte neben der interdisziplinären Ausrichtung vor allem das Familien-Kind-System im Mittelpunkt der therapeutischen Bemühungen stehen. Bei entsprechender Förderung entwickeln mittel- und hochgradig hörgeschädigte Kinder Hören, Sprechen und damit lautsprachliche Kommunikation soweit, dass keine weiteren Maßnahmen getroffen werden müssen und die Kinder eine Regelschule besuchen können [242].

5.1.6 Kann ein effizientes Kosten-Nutzen-Verhältnis erzielt werden?

Da die frühe Erkennung einer Hörstörung in einer Verbesserung der sprachlichen Fähigkeiten, einer Senkung der pädagogischen und beruflichen Folgekosten und einer Steigerung der lebenslangen Produktivität resultiert, können durch die Anwendung eines Neugeborenen- Hörscreenings längerfristig erhebliche Kosteneinsparungen auf dem Gesundheits, Erziehungs und Berufssektor erreicht werden.

Um die längerfristigen sozioökonomischen Aspekte eines Neugeborenen-Hörscreenings sicher zu beurteilen fehlt es bislang jedoch an umfangreichen, Evidenz basierten Studien, welche den Effekt einer möglichst frühen Behandlung von Hörstörung auf sozioökonomischen Parametern wie sprachliche Fähigkeiten, Erwerbsfähigkeit, Erziehungs- und Ausbildungskosten untersuchen [113],[127].

Kostenanalysen anderer Nationen liegen vor, ihre Übertragbarkeit auf die BRD erscheint jedoch fragwürdig - begründet in den zum Teil erheblichen Unterschieden auf dem Gebiet des Gesundheitswesens, sowie den sozioökonomischen und infrastrukturellen Rahmenbedingungen.

Modellanalysen für die BRD, welche sich mit der Kosten-Effektivität des Neugeborenen- Hörscreenings befassen, wurden von der Abteilung Epidemiologie, Sozialmedizin und Gesundheitssystemforschung der Medizinischen Hochschule Hannover veröffentlicht [27]. Weitere Modellprojekte in Hessen, Berlin, Hamburg, Bayern, dem Saarland und Mecklenburg-Vorpommern evaluieren die Durchführbarkeit eines flächendeckenden Hörscreenings [26],[69],[85],[159],[162],[178],[221],[237].

5.1.7 Ist die Screeningmethode frei von Nebenwirkungen, stellt sie also kein erhöhtes Risiko für den Patienten dar?

OAE und AABR-Messungen sind nicht invasive Untersuchungsmethoden. Sie stellen kein erhöhtes Risiko für den Patienten dar, sind völlig schmerzfrei und werden ohne Nebenwirkungen für das Neugeborene am schlafenden Kind durchgeführt [63].

Der Grad der Befürwortung des Neugeborenen-Hörscreenings seitens der Eltern ist von unterschiedlichen Faktoren abhängig, wobei eine positive Einstellung zum Screening mit Informiertheit und Anwesenheit beim Hörscreening korreliert; sowohl eine skeptische Einstellung zum Hörscreening als auch eine Verunsicherung durch (falsch) positive Testergebnisse sind mit mangelnder Information bzw. Abwesenheit bei der Untersuchung assoziiert [240].

5.1.8 Ist die Methode in Ihrer Anwendung einfach und schnell durchzuführen?

OAE und AABR-Messungen sind in ihrer Anwendung einfach und schnell. Die automatische Analyse und Interpretation der Messkurven macht es möglich, dass die Messungen nicht von audiologisch ausgebildetem Personal, sondern in den Geburtskliniken, von den für diese Messungen ausgebildeten Krankenschwestern, durchgeführt werden können.

Die Testzeiten für AABR-Messungen haben sich bereits 1999 durch die Entwicklung von Screeninggeräten der 2. Generation jenen der TEOAE Messung angeglichen. Nach Hahn et al. belaufen sich die mittleren Testzeiten am reifen Neugeborenen inklusive Vor- und Nachbereitung auf 9:43min für das Algo 1E und 8:26min für das Algo 2. Die AABR-Screenings waren hierbei schneller als die vergleichend durchgeführte Messung mittels TEOAE [73]. In einer Studie von Murray et al. betrug die durchschnittliche Screeningzeit ohne Vor- und Nachbereitung für das Natus Algo3i 70,8 Sekunden. Es war damit um 23% schneller als sein Vorgängermodell Algo2e [153].

6 Material & Methoden

Die für die vorliegende Studie durchgeführten Screeninguntersuchungen erfolgten im Zeitraum vom 15. Dezember 2004 bis zum 21. April 2005 am Universitätsklinikum Marburg. Insgesamt wurden 72 Neugeborene mit Hilfe eines dreistufigen Modells zur Erfassung von Hörstörungen untersucht. Die einzelnen Stufen bilden hierbei das Primärscreening, das Sekundärscreening sowie das Follow-Up.

Im Primärscreening wurden zunächst alle Kinder auf ihre Hörfähigkeit überprüft. Bei auffälligem Ergebnis im Primärscreening wurde das entsprechende Kind im Sekundärscreening nachuntersucht. Im Falle eines erneut auffälligen Ergebnisses wurde das entsprechende Kind im Rahmen der Follow-Up Untersuchung an die phoniatische Fachabteilung überwiesen. Die Konfirmationsdiagnostik des Follow-Up's bildete hierbei das Instrument der Diagnosesicherung. Die Einführung mehrerer Screeningstufen diene vor allem der Reduktion an falsch positiven Messergebnissen.

6.1 Gerätebeschreibung des Natus ALGO3i

Das Algo3i der Firma Natus dient zur Messung akustisch evozierter Hirnstammpotentiale. Der Hersteller empfiehlt es als Hörscreeninggerät für Neugeborene mit einem Alter von 34 Gestationswochen bis zu einem Alter von 6 Monaten [157]. Es leitet über Einmal-Hörschalen schwache Klickreize von 40dBnHL bei binauraler oder 35 dBnHL bei monauraler Messung zum Ohr des Säuglings. Jeder Klickreiz dauert 100µs und bewirkt eine Folge von identifizierbaren Hirnströmen im auditorischen Hirnstamm des Säuglings [157]. Elektroden auf der Haut des Säuglings erfassen die auditorischen Hirnstammpotentiale und übertragen sie an das Hörtestgerät. Das Algo-Hörtestgerät differenziert die auditorischen Hirnstammantworten mit Hilfe einer speziellen Signalverarbeitungstechnik vom Hintergrundrauschen und von sonstiger Hirnaktivität: Dazu screent das Natus Algo3i mit einem 40/35dB-Klickreiz und einer Rate von 37 Klicks/s [157], wobei seine spezielle Erkennungsschablone auf die typischen Verlaufs-Charakteristika der Hirnstammantwort eines normalhörenden Säuglings (Hörschwelle 0-15dB) bei diesem Schalldruckpegel ausgelegt ist.

Die Algo3i Erkennungsschablone bezieht sich auf neun spezifische Punkte entlang der ABR Wellenform. Ihre Gewichtung erfolgt nach deren Beitrag zur Antwortdetektion. Demnach sind die meisten Punkte mit dem Auffinden der V. Welle und der anschließend einsetzenden Negativierung assoziiert. Diese Kernkomplexe des kindlichen ABR sind sehr stabil und ausgeprägt 0,[54]. Der empfohlene Elektrodensitz an Vertex und Nacken stellt den optimalen Vektor für die Ableitung des Kernkomplexes [129].

Da die Latenzzeit der spezifischen Wellenkomplexe sowohl interindividuelle als auch altersabhängige Unterschiede aufweist, verfügt das Natus Algo3i über eine automatische Erkennungsschablonen-Verschiebungs-Funktion:

Die Schablone tastet dabei den Kernkomplex in 0,25 ms Schritten über einen Bereich von insgesamt 3ms entlang der Standardwellenverteilung ab; jeweils 1,5 ms retrograd und 1,5ms anterograd des Zeitverlaufs [156]. Durch die Anwendung dieser Korrekturmatrixe wird die effektive Wahrscheinlichkeit für das Testbestehen eines hörbereinträchtigten Ohrs von 1 zu 1.000 Ohren – bei beiden Ohren desselben Kindes von 1 zu 1.000.000 erreicht [8].

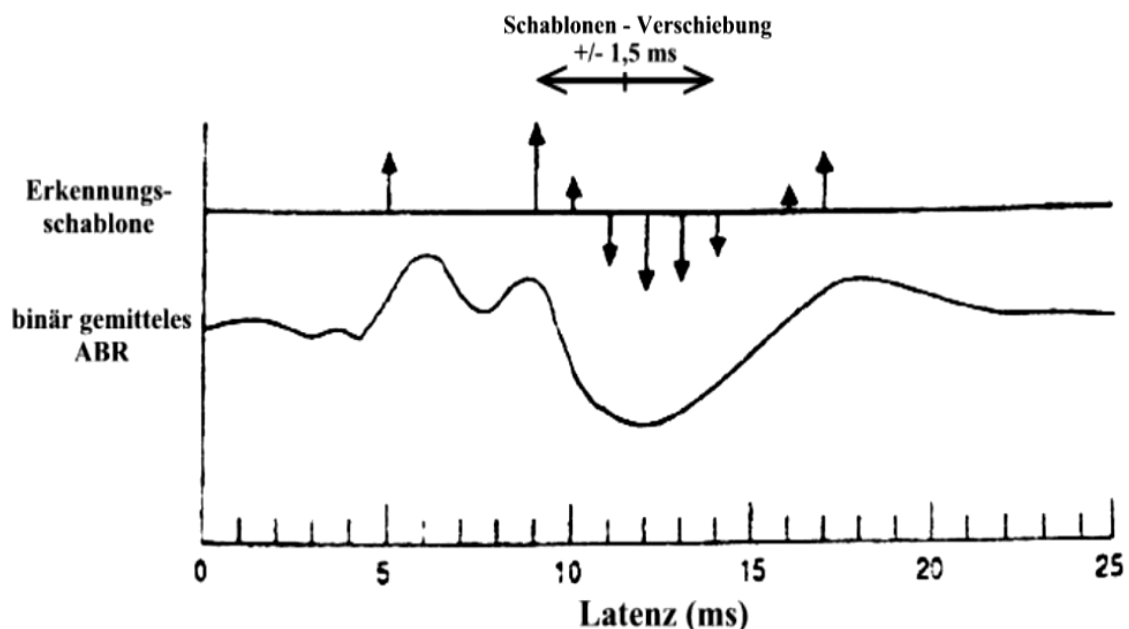


Abb.10 ALGO Hörscreening-Schablone; die Höhe der Pfeile in der Grafik korreliert mit deren Gewichtung im Erkennungsalgorithmus [156]

Die Reaktionssignale des Säuglings werden nun mit dem Muster dieser Erkennungsschablone verglichen. Das Algo3i meldet das Ergebnis „unauffällig“(OK/PASS), wenn eine ausreichende Datenmenge erfasst wurde, um mit einer mindestens 99%igen statistischen Wahrscheinlichkeit behaupten zu können, dass ein auditorisches Hirnstammpotential vorliegt, das dem Signalmuster entspricht. Diese statistische Wahrscheinlichkeit lässt sich bei einem Hörtest von 35dBnHL bei mindestens 1000 Sweeps erreichen und bei einem Hörtest von 40dBnHL bei mindestens 2000 Sweeps. Ein Sweep ist definiert als Klickreiz plus die im zeitlichen Bezug zu jenem Klickreiz stehende Hirnstammantwort [156],[129].

Das Algo3i setzt die Datenerfassung fort, bis 15.000 Sweeps zur Signalbeurteilung gesammelt sind. Kann nach 15.000 Sweeps nicht mit einer mindestens 99%igen statistischen Sicherheit behauptet werden, dass ein auditorisches Hirnstammpotential vorliegt, gibt das Algo3i das Ergebnis „auffällig“(REFER) aus [8].

6.2 Gerätebeschreibung MAICO MB11

Das MB11 der Firma MAICO dient ebenso wie das Natus Algo3i zur Messung akustisch evozierter Hirnstammpotentiale. Es verfügt ebenfalls über eine automatische Ergebnisbewertung (AABR). Der Auswertalgorithmus nach Stürzebecher nutzt Klickreize von 35dB nHL mit einer hohen Wiederholungsrate von 93/s [210]. Die Messung erfolgt mit dem sog. BERAphon®. Dabei handelt es sich um einen gepolsterten Hörer zur Erzeugung der Klickreize und einer Dauerelektrode aus Edelstahl zur Registrierung der hirnstammaudiometrischen Reizantworten.

6.3 Patientengruppe

Insgesamt wurden 72 Neugeborene beidohrig mit dem Screeninggerät Algo3i der Firma Natus untersucht, 11 davon lagen auf den geburtshilflichen Stationen F2/3 der Klinik für Gynäkologie des Universitätsklinikums Marburg und 61 Neugeborene auf die Perinatalstation 6 der Klinik für Kinder- und Jugendmedizin des Universitätsklinikums Marburg.

Zum Screeningzeitpunkt waren die Neugeborenen zwischen 16 Stunden und 67 Tagen alt. Die Auswahl der Neugeborenen erfolgte zufällig; es wurde keine Einsicht in die Patientenakten vor dem Screening vorgenommen. Das Screening wurde am schlafenden Säugling durchgeführt, gegebenenfalls während der postprandialen Schlafphase. Alle 72 Kinder wiesen zum Zeitpunkt des Screenings einen stabilen Gesundheitszustand auf. 23 der insgesamt 72 Kinder erhielten vor der Testung mit dem Natus Algo3i zusätzlich ein beidseitiges Hörscreening mit dem AABR-Screeninggerät MB11 der Firma Maico.

6.4 Ablauf der Screeninguntersuchung mittels ALGO3i

6.4.1 Aufklärungsgespräch mit den Eltern

Der Grad der Befürwortung eines Neugeborenen-Hörscreenings seitens der Eltern ist von unterschiedlichen Faktoren abhängig, wobei eine positive Einstellung zum Screening mit Informiertheit und Anwesenheit beim Hörscreening korreliert. Sowohl eine skeptische Einstellung zum Hörscreening als auch eine Verunsicherung durch (falsch) positive Testergebnisse sind mit mangelnder Information bzw. Abwesenheit bei der Untersuchung assoziiert [240]. Vor jedem Screening wurde deshalb mindestens ein Elternteil sowohl in einem Beratungsgespräch als auch schriftlich in Form eines speziell für die Studie entwickelten Informationsblattes ausführlich über die durchzuführende Untersuchung aufgeklärt. Ziel hierbei war die Vermittlung von Zweck und Notwendigkeit dieser nicht invasiven Untersuchungsmethode. Die Beratungsgespräche wurden in deutscher Sprache geführt; sprachliche Barrieren traten vereinzelt auf, konnten jedoch meist durch Angehörige gelöst werden.

Die speziell für die Studie entworfene Einverständniserklärung zur Durchführung des Neugeborenen-Hörscreenings mittels Algo3i wurde vor der Untersuchung von mindestens einem Elternteil unterschrieben. Alle Eltern stimmten der Screeninguntersuchung mittels ALGO3i zu. Bei 84% der Untersuchungen war mindestens ein Elternteil anwesend.

6.4.2 Untersuchungsvorbereitung

Nachdem die Einwilligung zur Durchführung des Hörscreenings vorlag, konnte mit der Untersuchung des Säuglings begonnen werden.

Grundvoraussetzung für ein erfolgreiches Screening war dessen Durchführung am schlafenden Säugling. Hierfür eigneten sich vor allem die postprandialen Schlafphasen. Beim wachen Säugling wurde zunächst versucht, durch Verringerung der Umgebungsgeräusche und durch Abdunkelung des Säuglingsbettes eine schlaffördernde Atmosphäre zu schaffen. Konnte keine zufriedenstellende Schlaftiefe des Säuglings erreicht werden, musste die Untersuchung zu einem späteren Zeitpunkt erfolgen. Bei sehr aufgeregten oder schreienden Kindern war es manchmal nötig, das Kind auf dem Arm der Mutter zu beruhigen. Auf die Gabe von Sedativa wurde in der Studie verzichtet. Die Untersuchung erfolgte meist am Säuglingsbett. Abhängig von der vitalen Situation des Säuglings konnten drei Bettentypen unterschieden werden:

- offenes Säuglingsbett
- geschlossener Wärmekasten
- Säuglingsinkubator

Alle Kinder der geburtshilflichen Stationen wurden in offenen Säuglingsbetten gescreent. 2 Screenings erfolgten auf einem Wickeltisch. 1 Screening wurde auf einem Untersuchungstisch durchgeführt.

Die hohe Portabilität des Natus Algo3i gewährleistete ein hohes Maß an Flexibilität bezüglich der Standortwahl. Insbesondere die Messungen auf den geburtshilflichen Stationen wurden an verschiedensten Standorten wie Stillzimmer, Patientinnenzimmer, Untersuchungszimmer oder Säuglingszimmer vorgenommen, auch um hieraus die Toleranz des Messgerätes bezüglich eventuell auftretenden Störschalls beurteilen zu können.

6.4.3 Untersuchungsablauf

Nach Einschalten des Natus Algo3i wurde zunächst ein Säuglingsdatensatz im Modus „Daten eingeben / Säugling testen“ erstellt. Hierzu wurden Pid Nummer und Geburtsdatum des Säuglings erfasst – aufgrund der anonymen Datenverwaltung wurde auf eine namentliche Dokumentation verzichtet. Nach Bestätigung der Dateneingabe wechselte das Algo3i zum Fenster Hörtestparameter. Nun erfolgte das Anlegen der Einmalelektroden und Hörschalen am Säugling. Hierzu wurden zunächst die Elektroden mit den Elektrodenklemmen des Vorverstärkerkabels verbunden. Die Farbcodierung der Klemmen erlaubte eine schnelle Zuordnung bezüglich der zu wählenden Elektrodenposition. Insgesamt wurden 3 Elektroden am Säugling angebracht: Stirnelektrode (Schwarz), Nackenelektrode (Weiss) und Referenzelektrode (Grün).

Beim Anlegen der Elektroden wurde immer mit der Nackenelektrode begonnen. Hierzu musste der Kopf des meist in Rückenlage schlafenden Säuglings vorsichtig nach vorne geneigt werden. Auf die zentrierte Positionierung der Elektrode unterhalb des Haaransatzes war dabei zu achten. Die Applikation der Referenzelektrode erfolgte am anterioren Anteil der Regio deltoidea dextra bzw. sinistra. Durch behutsames Andrücken der Elektroden für einige Sekunden konnte deren Haftung z.T. deutlich verbessert werden. Bei sehr fettiger oder trockener Babyhaut war gegebenenfalls eine Vorbehandlung der entsprechenden Hautpartien mit einem Hautvorbereitungsgel nötig. Nach Anbringung der Nacken- und Referenzelektrode wurden die ATA-Kabel mit den daran befindlichen Schallköpfen an die Hörschalen angeschlossen und diese dem Säugling angelegt. Hierbei galt zu beachten, dass sich sowohl der blaue Schallkopf der linken Seite als auch der rote Schallkopf der rechten Seite am vorderen Anteil der Hörschalen befanden. Dies gewährleistete eine optimale Übertragung der Klicksignale auf das auditive System des Säuglings. Nach vorsichtigem Andrücken der selbstklebenden Hörschalen wurden diese nochmals auf ihren ordnungsgemäßen Sitz überprüft. Es galt zu beachten, dass die jeweilige Hörschale die gesamte Ohrmuschel des Säuglings umschloss; Druckausübung auf Tragus und Gehörgang waren zu vermeiden. Als letztes wurde die Stirnelektrode medial der regio frontalis, unter dem Haaransatz angelegt. Dabei war auf einen möglichst kranialen Sitz der Elektrode zu achten. Nach Anlegen der Stirnelektrode konnte mit der Messung begonnen werden. In

der vorliegenden Studie wurden alle Kinder mit einer simultanen Messung beider Ohren bei einem Schalldruckpegel von 40dBnHL gescreent.

Nach dem Start der Messung führte das Algo3i zunächst eine Impedanztestung an den jeweiligen Elektrodenpositionen durch. Der maximal zulässige Impedanzwert betrug 11 k Ω . Bei Werten zwischen 8 und 11 k Ω konnte ein Hörtest durchgeführt werden, jedoch war eine Hautvorbereitung anzuraten um somit Testzeit und Rate an falsch positive Messergebnissen zu minimieren. Bei Impedanzen > 12 k Ω konnte kein Hörtest durchgeführt werden. Die Überschreitung des zulässigen Impedanzwertes während der Messung führte zur Unterbrechung des Tests und zur Ausgabe der Meldung „Impedanzwerte zu hoch“. Hier war die Überprüfung der Elektroden auf korrekten Sitz und Leitfähigkeit indiziert. Gegebenenfalls war eine Hautbehandlung oder ein Elektrodenwechsel nötig.

Nach Freigabe der Messung durch die Impedanzkontrolle konnte der Messfortschritt anhand der beiden Verlaufsanzeigeleisten beobachtet werden. Diese zeigten den Hörtestverlauf für das jeweilige Ohr im Hinblick auf ein OK-Ergebnis (Pass) an. War die Leiste vollständig ausgefüllt, so hatte das Algo3i den zur Ausgabe eines OK-Ergebnisses erforderlichen statistischen Wahrscheinlichkeitsgrad erfüllt und der Hörtest wurde für das jeweilige Ohr beendet. Bei Nichterreichen der geforderten Zielkriterien wurde das Ergebnis mit „auffällig“ ausgegeben. Neben der Impedanz- und Verlaufsanzeige konnte mit Hilfe zweier weiterer Anzeigebalken der relative Grad von umgebungs- und myogener Störungen beurteilt werden. Hierbei korrelierte die Balkenamplitude mit der Höhe des Störpegels. Ursächlich für das Auftreten myogener Störungen waren vor allem eine erhöhte Muskelaktivität des Säuglings und elektrische Umgebungsimpulse (Steckdosen, medizinische Gerätschaften etc.). Umgebungsstörungen wurden durch laute Geräusche im Hörtestbereich verursacht.

Nach Beendigung des Hörtests wurden die Messergebnisse automatisch in einem Hörtestdatensatz gespeichert. Sollte nach einer Messzeit von > 60 Minuten noch kein Messergebnis vorliegen, wurde der Hörtest automatisch beendet und eine Fehlermeldung ausgegeben. Im Studienkollektiv lagen jedoch alle Messzeiten deutlich unter 60 Minuten. Nach Abschluss der Messung wurde das Testergebnis den Eltern mitgeteilt. Bei einem auffälligen Ergebnis wurden die Eltern über die Notwendigkeit einer weiteren diagnostischen Abklärung informiert und diesbezügliche Fragestellungen beantwortet. Um den Anteil der „Lost to Follow-Up“ Ereignisse zu minimieren, wurden

die Untersuchungsbescheide aller auffälligen Neugeborenen unverzüglich an die Klinik für Phoniatrie und Pädaudiologie übermittelt.

Zur Entfernung des Testzubehörs war meist keine Hautbehandlung nötig. In seltenen Fällen mussten stark adhärente Elektroden mit Hilfe einiger Tropfen Kochsalzlösung gelöst werden. Nach Bestätigung der Datensatzspeicherung kehrte das Algo3i ins Hauptmenü zurück. Das Gerät stand nun für weitere Screeningzyklen zur Verfügung.

6.4.4 Erfassung der Patientendaten und Screeningergebnisse

Nach dem Screening erfolgte eine anamnестische Befunderhebung mit den Eltern und die Einsicht in die Patientenakte des Neugeborenen. Ziel hierbei war die Beurteilung des Schwangerschaftsverlaufs sowie des Gesundheitszustandes des Neugeborenen im Bezug auf eventuelle Risikofaktoren für das Vorliegen einer kongenitalen, prä- oder perinatalen Hörstörung.

Die erhobenen Daten wurden zusammen mit den Screeningergebnissen auf einem speziell für die Studie erstellten Testbogen notiert. Der Bogen diente zur Erhebung folgender Daten:

1. Informationen bezüglich des Patienten

- Patienten Identifikationsnummer des Neugeborenen
- Geburtsdatum des Neugeborenen
- Schwangerschaftswoche / Geburtsgewicht
- Alter zum Zeitpunkt des Screenings
- Abteilung (Intensiv oder Entbindungsstation)
- Risikofaktoren für Hörminderungen

2. Screeningergebnisse

- Bewusstseinszustand des Kindes während des Tests
- Testumgebung
- Notwendigkeit einer Hautvorbereitung
- Gesamte Testzeit / Gerätemesszeit

- Abgeschlossene / Abgebrochene Sweeps
- Während des Tests vom Gerät ausgegebene Informationen
 - Myogene Aktivität
 - Umgebungsgeräusche
 - Unterbrechungen
- Beurteilung bezüglich der Einfachheit, das Gerät zu benutzen
- Beurteilung bezüglich der Einfachheit des gesamten Screenings
- ABR-Ergebnis

7 Ergebnisse

Insgesamt wurden 72 Kinder mit dem Natus Algo3i untersucht. Bei 69 Kindern konnte ein verwertbares Screeningergebnis ermittelt werden. Die restlichen 3 Kinder wurden vor einer Prüfung des Hörvermöges aus der stationären Versorgung entlassen - somit war eine Beurteilung des Hörvermöges bei diesen Kindern nicht möglich. Nähere Erläuterungen hierzu finden sich im Abschnitt „Messabbrüche“. Im Folgenden werden die Daten der Kinder mit verwertbaren Screeningergebnis berücksichtigt.

7.1 Risikofaktoren für die Entstehung einer Hörstörung

Von den 69 untersuchten Neugeborenen zeigten 31 Neugeborene mindestens einen der in dieser Arbeit untersuchten Risikofaktoren für das Auftreten einer Hörstörung. Die nachstehende Tabelle zeigt die Risikofaktoren und deren prozentualen Anteil in der Gruppe aller untersuchten Neugeborenen und in der Gruppe der Neugeborenen mit Risikofaktor(en).

Risikofaktor	Kinder	% (n=69)	% (n=31)
Hyperbilirubinämie	16	23,2	51,6
Schwangerschaft < 32 SSW	12	17,4	38,7
Aminoglykosidbehandlung	9	13,0	29,0
Geburtsgewicht < 1500g	7	10,1	22,6
Pierre-Robin-Syndrom	1	1,5	3,2

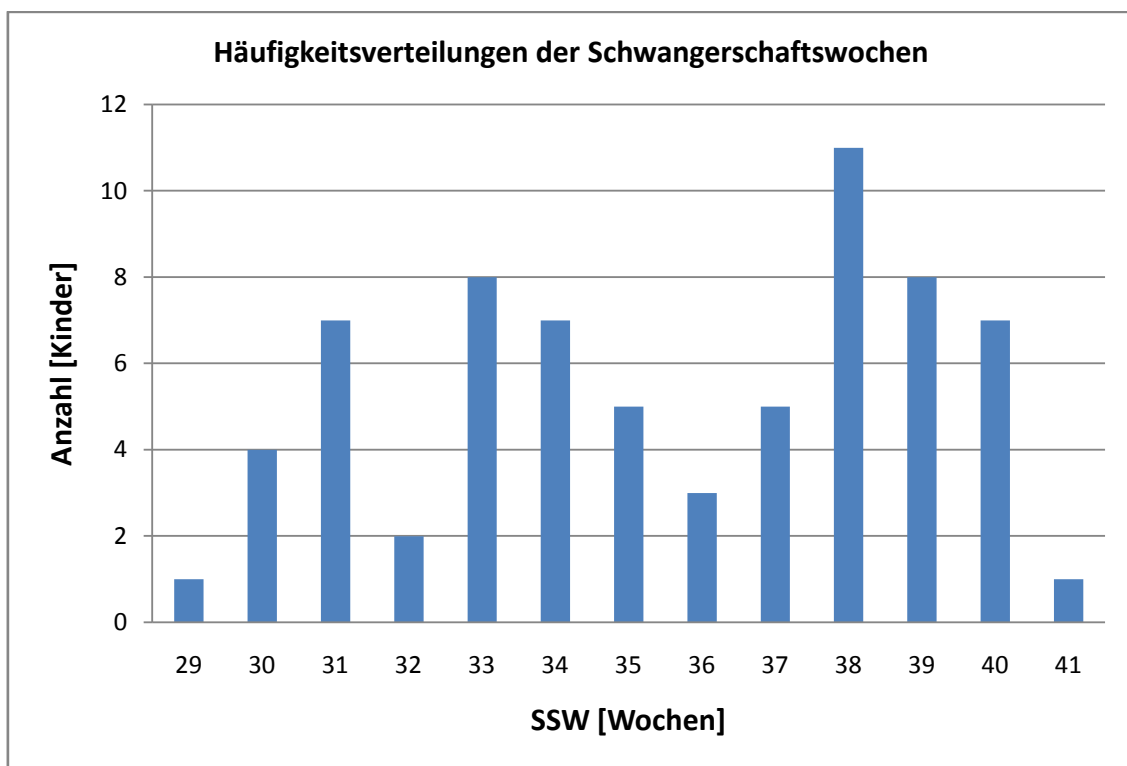
Tab. 7 Häufigkeitsverteilung der Risikofaktoren für die Entwicklung einer Hörstörung innerhalb der Gruppe aller Neugeborenen (n=69) und innerhalb der Gruppe der Neugeborenen mit mindestens einem der aufgeführten Risikofaktoren (n=31)

7.1.1 Schwangerschaftsdauer

Ab einer Gestationszeit von unter 37 vollendeten Schwangerschaftswochen sprechen wir von einer Frühgeburt. In Deutschland sind ca. 5-6% aller Geburten Frühgeburten. Bei ca. 1,5% aller Geburten beträgt das Gestationsalter weniger als 32 SSW [152].

Die Schwangerschaftswochen bis zum Geburtstermin lagen bei den untersuchten Säuglingen zwischen der 29. und 41. SSW. 54% der Neugeborenen (37 von 69 Neugeborenen) kamen nach einer Gestationszeit von unter 37 vollendeten Schwangerschaftswochen zur Welt.

Bei Erhebung der Messergebnisse zeigten sich zwei Häufigkeitsspitzen zur 33. bzw. 38. SSW. Unter allen 69 Säuglingen errechnete sich eine mittlere Schwangerschaftsdauer von 35,5 SSW.



Diagr. 1 Schwangerschaftswochen zum Zeitpunkt der Geburt und deren Häufigkeitsverteilung in der Untersuchungsgruppe

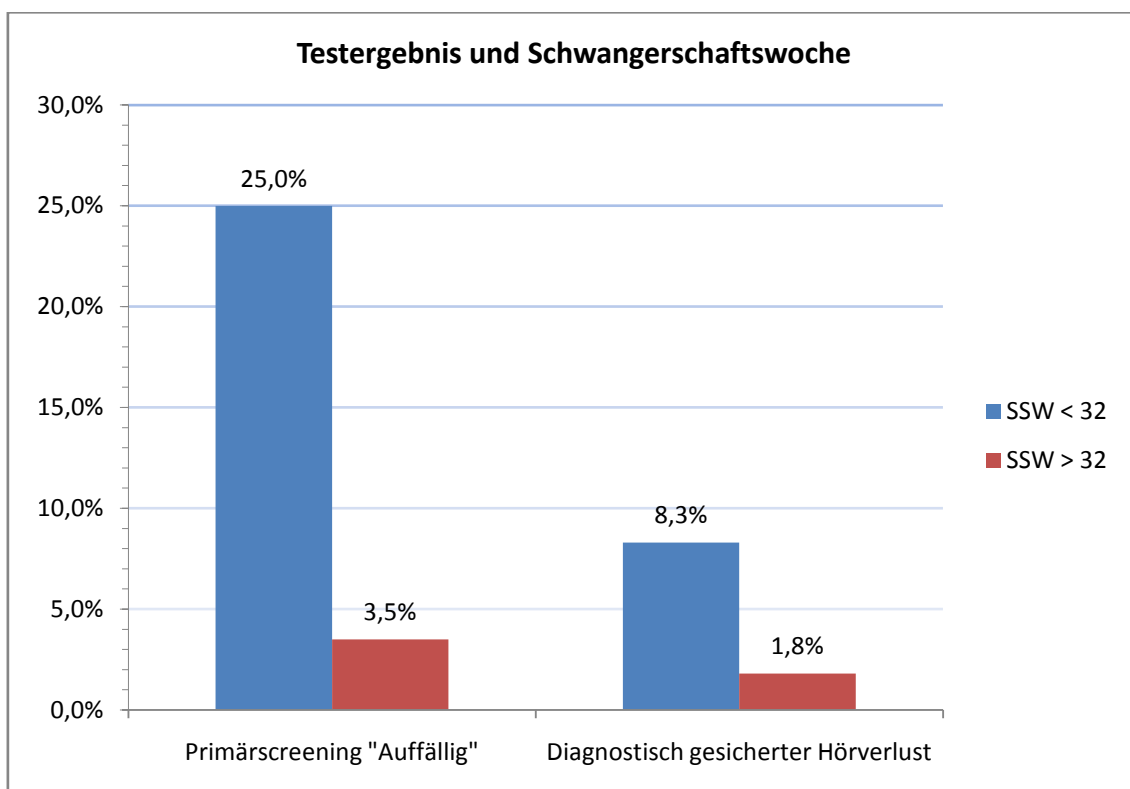
12 Kinder, entsprechend 17,4% aller untersuchten Neugeborenen und 38,7% der Neugeborenen mit Risikofaktoren, wurden vor der 32. SSW geboren.

In dieser Gruppe fanden sich 3 der 5 Kindern, die im Primärscreening auffällig waren: 2 Kinder hatten dabei ein auffälliges Screeningergebnis beidseits, ein Kind zeigte ein auffälliges Ergebnis rechts.

Sekundärscreening und Follow-Up konnten bei einem der 3 Kinder einen mittelgradigen beidseitigen Hörverlust aufdecken. Bei diesem Kind lag die Schwangerschaftsdauer bis zum Geburtstermin bei 29 SSW, das Geburtsgewicht lag bei 965g. Die beiden anderen im Primärscreening als auffällig eingestuften Neugeborenen zeigten im anschließenden Sekundärscreening ein regelrechtes Hörvermögen beidseits.

25% der Neugeborenen mit einer SSW < 32 zeigten demnach im Primärscreening ein auffälliges Testergebnis. Der prozentuale Anteil an Kindern mit diagnostisch gesicherter Hörstörung lag in dieser Gruppe bei 8,3%.

In der Gruppe der Neugeborenen mit einer Schwangerschaftsdauer von mehr als 32 Wochen zeigten nur 3,5% ein auffälliges Testergebnis im Primärscreening. Der Anteil diagnostisch gesicherter Hörstörungen lag bei 1,8%.



Diagr. 2 Prozentualer Anteil der im Primärscreening auffälligen Kinder und Anteil der durch das Follow-Up diagnostizierten, hörekranken Kinder bezogen auf die Gruppen mit einer Schwangerschaftsdauer < 32 SSW und > 32 SSW

7.1.2 Geburtsgewicht

Bei ca. 1,5% aller Geburten liegt das Geburtsgewicht unter 1500 Gramm [152]. Kinder mit einem Geburtsgewicht unter 1500 Gramm werden als untergewichtige Frühgeborene (VLBW = Very Low Birth Weight) bezeichnet. Extrem untergewichtige Frühgeborene (ELBW = Extremely Low Birth Weight) haben ein Geburtsgewicht von weniger als 1.000 Gramm.

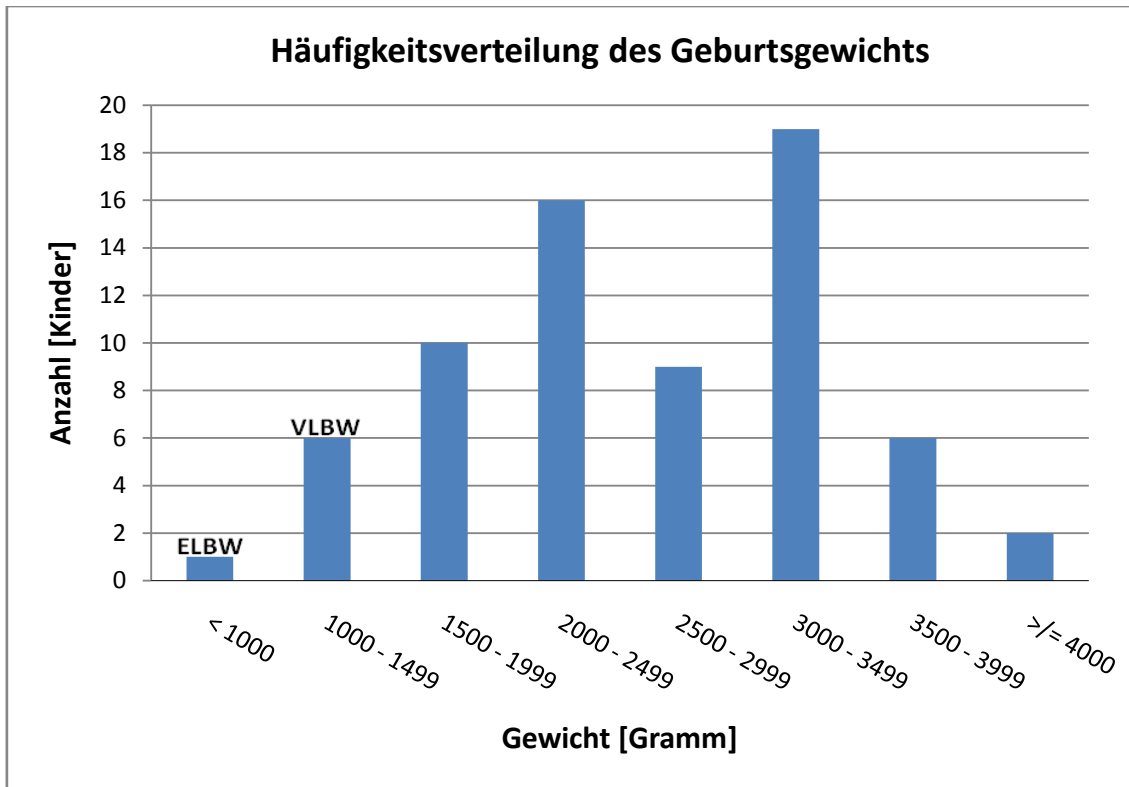
Das Geburtsgewicht stellt neben der Schwangerschaftsdauer einen entscheidenden Parameter zur Beurteilung der Säuglingsreife dar. Es lag bei den untersuchten Säuglingen zwischen 965 und 4030 Gramm. Das mittlere Geburtsgewicht betrug 2615 Gramm. Es zeigten sich zwei Gipfel in der Häufigkeitsverteilung: Zum einen bei den Kindern mit einem Geburtsgewicht zwischen 2000 und 2499 Gramm (16 Kinder), zum anderen bei den Kindern mit einem Geburtsgewicht von 3000 bis 3499 Gramm (19 Kinder).

7 Kinder, also 10,1% aller untersuchten Neugeborenen und 22,6% der Neugeborenen mit Risikofaktoren, wogen bei Geburt weniger als 1500 g und wurden entsprechend der Nomenklatur als sehr kleine Frühgeborene (VLBW) eingestuft.

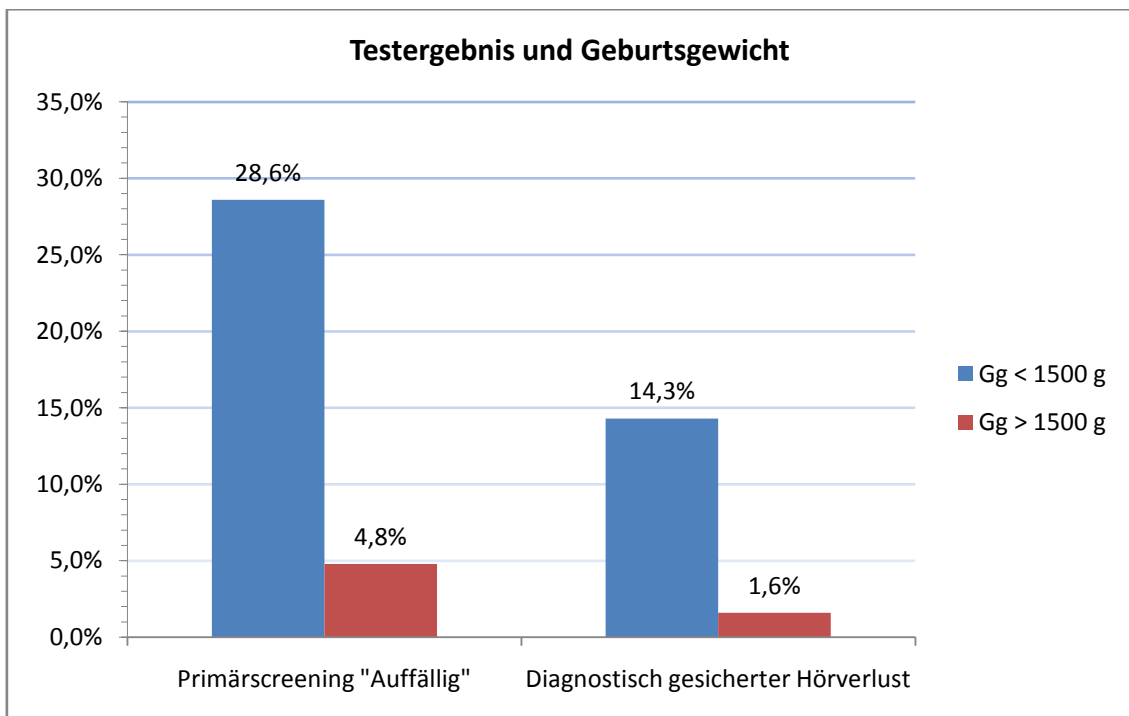
In dieser Gruppe befanden sich 2 Kinder mit auffälligem Primärscreening: Ein Kind zeigte hierbei ein auffälliges Screeningergebnis beidseits, ein Kind ein auffälliges Ergebnis rechts. Bei dem beidseits auffälligen Kind handelte es sich um ein extrem kleines Frühgeborenes (ELBW) mit einem Geburtsgewichtes von 965 g. Nach auffälligem Sekundärscreening erbrachte das Follow-Up bei diesem Kind einen beidseitigen, mittelgradigen Hörverlust durch Schallempfindungsstörung. Das Kind mit rechtsseitig auffälligem Primärscreening hatte ein Geburtsgewicht von 1490 g (VLBW) und zeigte im Sekundärscreening ein unauffälliges Testergebnis beidseits.

28,6% der Neugeborenen mit einem Geburtsgewicht von weniger als 1500 g zeigten demnach im Primärscreening ein auffälliges Testergebnis. Der prozentuale Anteil an Kindern mit diagnostisch gesicherter Hörstörung lag in dieser Gruppe bei 14,3%.

In der Gruppe der Neugeborenen mit einem Geburtsgewicht > 1500 g zeigten nur 4,8% ein auffälliges Testergebnis im Primärscreening. Der Anteil diagnostisch gesicherter Hörstörungen lag bei 1,6%.



Diagr. 3 Häufigkeitsverteilung im Bezug zum Geburtsgewicht



Diagr. 4 Prozentualer Anteil der im Primärscreening auffälligen Kinder und Anteil der durch das Follow-Up diagnostizierten hörerkrankten Kinder bezogen auf die Gruppen mit einem Geburtsgewicht < 1500 g und > 1500 g

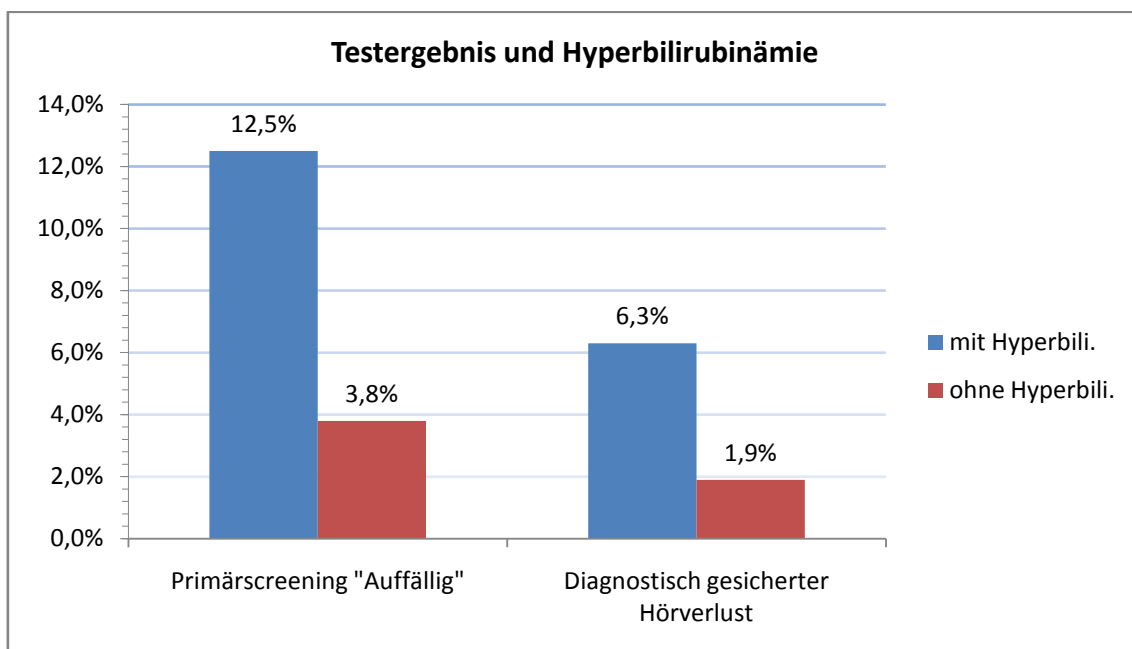
7.1.3 Hyperbilirubinämie

16 Kinder, also 23,2% aller untersuchten Neugeborenen und 51,6% der Neugeborenen mit Risikofaktoren zeigten eine postnatale Hyperbilirubinämie mit Indikation zur Fototherapie. In dieser Gruppe befanden sich 2 Kinder mit auffälligem Primärscreening. Ein Kind zeigte hierbei ein auffälliges Screeningergebnis beidseits, ein Kind ein auffälliges Ergebnis rechts.

Sekundärscreening und Follow-Up konnten bei einem der 2 Kinder einen mittelgradigen beidseitigen Hörverlust aufdecken. Es handelte sich hierbei um das extrem kleine Frühgeborene (ELBW) mit einem Geburtsgewichtes von 965 g. Das andere im Primärscreening als auffällig eingestufte Neugeborene zeigte im anschließenden Sekundärscreening ein regelrechtes Hörvermögen beidseits.

12,5% der Neugeborenen mit einer manifesten Hyperbilirubinämie zeigten demnach im Primärscreening ein auffälliges Testergebnis. Der prozentuale Anteil an Kindern mit diagnostisch gesicherter Hörstörung lag in dieser Gruppe bei 6,3%.

In der Gruppe der Neugeborenen ohne manifeste Hyperbilirubinämie zeigten nur 3,8% ein auffälliges Testergebnis im Primärscreening. Der Anteil diagnostisch gesicherter Hörstörungen lag bei 1,9%.



Diagr. 5 Prozentualer Anteil der im Primärscreening auffälligen Kinder und Anteil der durch das Follow-Up diagnostizierten hörerkrankten Kinder bezogen auf die Gruppen mit und ohne manifeste Hyperbilirubinämie

7.1.4 Aminoglykoside

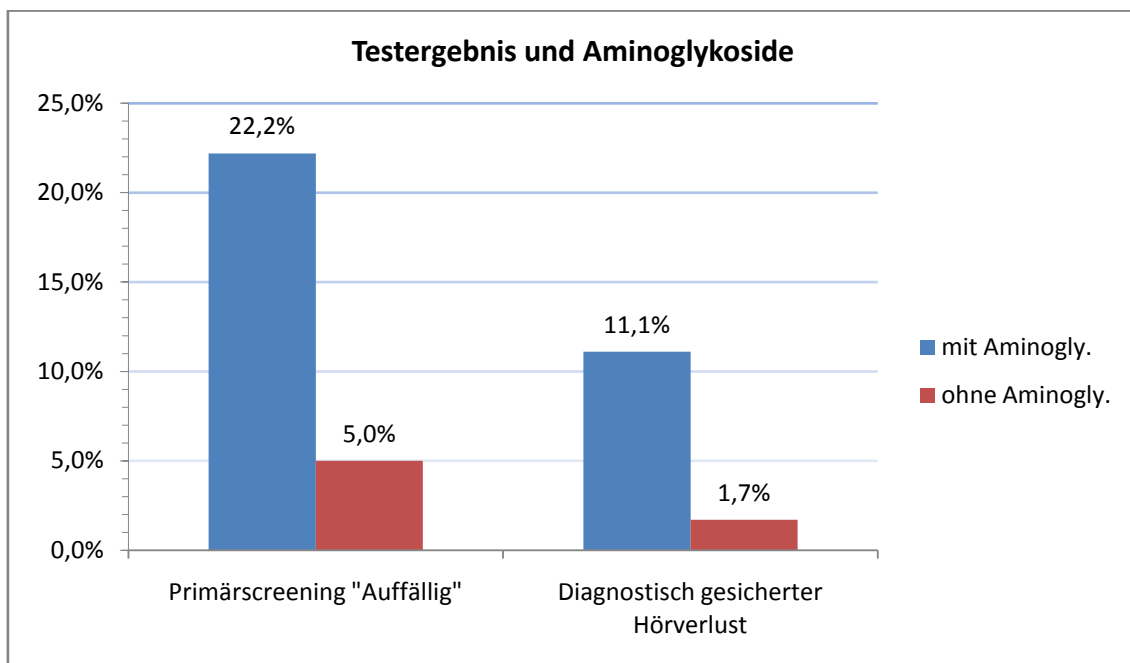
9 Kinder, also 13,0% aller untersuchten Neugeborenen und 29,0% der Neugeborenen mit Risikofaktoren wurden mit dem Aminoglykosid-Antibiotikum Gentamycin behandelt. In dieser Gruppe befanden sich 2 Kinder mit auffälligem Primärscreening: Beide Kinder zeigten hierbei ein auffälliges Screeningergebnis auf beiden Ohren.

Sekundärscreening und Follow-Up konnten bei einem der 2 Kinder einen mittelgradigen beidseitigen Hörverlust aufdecken. Es handelte sich hierbei um das extrem kleine Frühgeborene (ELBW) mit einem Geburtsgewichtes von 965 g.

Das andere im Primärscreening als beidseits auffällig eingestufte Neugeborene zeigte im anschließenden Sekundärscreening ein regelrechtes Hörvermögen beidseits.

22,2% der Neugeborenen mit einer Gentamycin-Behandlung zeigten demnach im Primärscreening ein auffälliges Testergebnis. Der prozentuale Anteil an Kindern mit diagnostisch gesicherter Hörstörung lag in dieser Gruppe bei 11,1%.

In der Gruppe der Neugeborenen ohne Gentamycin-Behandlung zeigten nur 5,0% ein auffälliges Testergebnis im Primärscreening. Der Anteil diagnostisch gesicherter Hörstörungen lag hier bei 1,7%.



Diagr. 6 Prozentualer Anteil der im Primärscreening auffälligen Kinder und Anteil der durch das Follow-Up diagnostizierten hörerkrankten Kinder bezogen auf die Gruppen mit und ohne Aminoglykosidbehandlung

Bei einem Kind lag ein Pierre-Robin-Syndrom vor. Eine eingehende Schilderung dieses Falles findet sich im Kapitel „Sekundärscreening“ der vorliegenden Ergebnisdarstellung.

7.2 Screeningstufen

7.2.1 Primärscreening

Im Primärscreening wurden insgesamt 138 Ohren von 69 Säuglingen auf ihre Hörfähigkeit überprüft. Bei 130 Ohren zeigte sich ein unauffälliges Messergebnis. 8 Ohren wurden vom Natus Algo3i als auffällig eingestuft. Die 8 auffällig getesteten Ohren konnten insgesamt 5 Neugeborenen zugeordnet werden: Drei Kinder zeigten ein auffälliges Screeningergebnis beidseits, ein Kind zeigte ein auffälliges Ergebnis links, ein Kind zeigte ein auffälliges Ergebnis rechts. Bei 5 von 69 Kindern bestand somit die Indikation zur erneuten Prüfung des Hörvermögens durch ein sekundäres Screening. **Tab. 8** zeigt die Daten der im Primärscreening als auffällig getesteten Neugeborenen.

Kinder	Auffällig	Hyperbili.	Aminogly.	Geburtsg.	SSW	P.-Robin
1	rechts + links	ja	ja	965 g	29	nein
1	rechts + links	nein	ja	2460 g	30	nein
1	rechts + links	nein	nein	3030 g	36	ja
1	rechts	ja	nein	1490 g	31	nein
1	links	nein	nein	3010 g	40	nein

Tab. 8 Datensätze der im Primärscreening als auffällig getesteten Neugeborenen

7.2.2 Sekundärscreening

Im Sekundärscreening wurden insgesamt 6 Ohren an 4 Säuglingen nachuntersucht. Damit ergab sich eine Diskrepanz zwischen denen im Primärscreening als auffällig eingestuften Kindern mit 8 auffälligen Ohren bei insgesamt 5 Säuglingen und der Anzahl der gemessenen Ohren/Kinder im Sekundärscreening.

Die Diskrepanz bildete ein Kind mit beidseits auffälligem Messergebnis im Primärscreening, welches bereits 2 Tage zuvor mit dem AABR-Gerät MB11 als beidseits auffällig gescreent wurde. Aufgrund des wiederholt auffälligen Ergebnisses erhielt das Kind eine Follow-Up Untersuchung. Weiterhin lag bei dem Kind ein Pierre-Robin-Syndrom vor. Bei diesem autosomal-rezessiv vererbten Syndrom kommt es zu Fehlbildungen im Bereich der oberen Luftwege. Klinisches Leitsymptom ist die charakteristische Trias aus Mikrognathie (Hypoplasie des Unterkiefers), Gaumenspalte und Glossoptose (Hineinragen der Zunge in den Nasen-Rachenraum mit partieller Verlegung des Larynxeinganges). Begleitfehlbildungen sind möglich: Neben einem Dysmorphie-Syndrom, kongenitalen Herzvitien, kongenitalem Glaukom, kongenitalem Katarakt, progressiver Myopie und Skelett-Defekten [103] treten vermehrt Hörstörungen auf. Insbesondere Schallleitungsschwerhörigkeiten sind häufig [77],[167]. Meist sind diese durch eine verminderte Tubenventilation oder Fehlbildungen im Bereich des Mittelohres bedingt. Die Hörstörung tritt meist beidseitig auf [76]. Aufgrund der beschriebenen Risiken für das Vorliegen einer Schallleitungsstörung und aufgrund des Screeningergebnisses bestand bei diesem Kind der dringende Verdacht auf das Vorliegen einer Hörstörung, welcher die sofortige Überweisung in eine phoniatische Fachabteilung legitimierte.

Die 6 im Sekundärscreening untersuchten Ohren bezogen sich demnach auf insgesamt 4 Säuglinge. Dies entspricht der Anzahl an auffälligen Ergebnissen im Primärscreening nach Abzug des beidseits auffälligen Kindes mit Pierre-Robin-Syndrom.

Nach durchgeführtem Sekundärscreening wiesen 3 der 6 Ohren abermals ein auffälliges Messergebnis auf. Die 3 Ohren bezogen sich auf 2 Kinder: ein Kind mit beidseits auffälligem Messergebnis sowie ein Kind mit einseitig auffälligem Messergebnis links. **Tab. 9** zeigt die Daten der im Sekundärscreening als auffällig getesteten Neugeborenen.

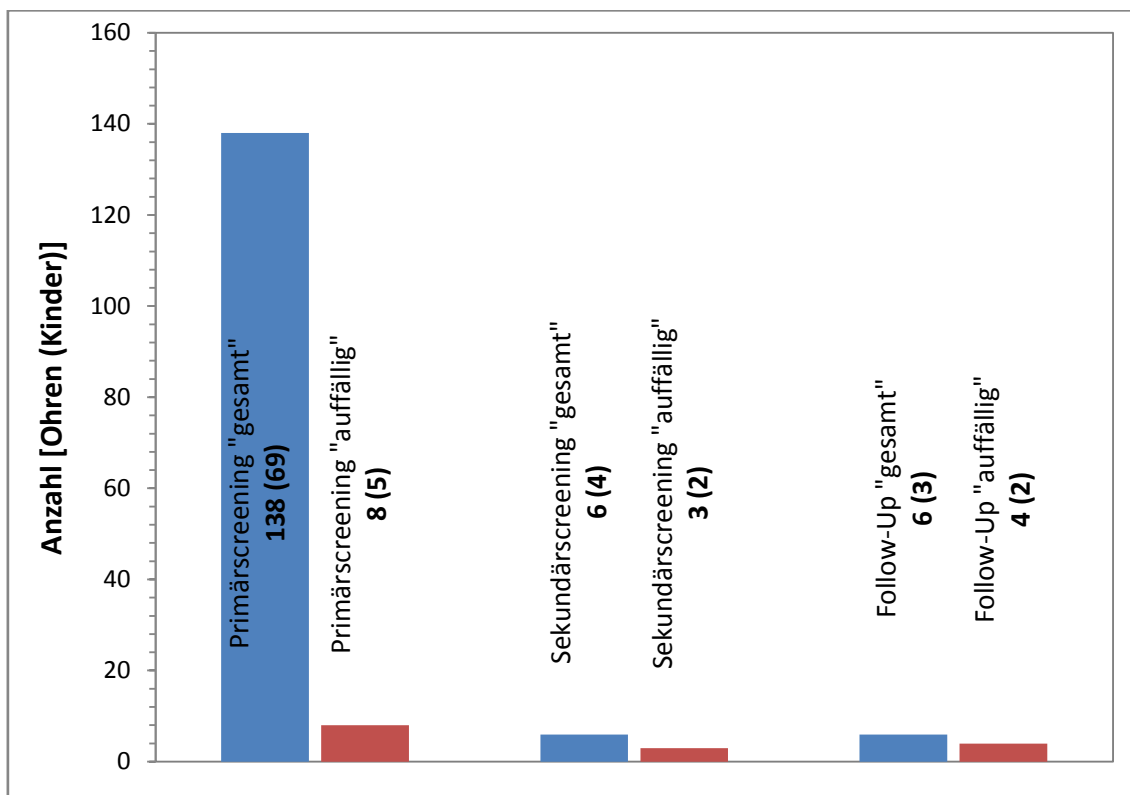
Kinder	Auffällig	Hyperbili.	Aminogly.	Geburtsg.	SSW	P.-Robin
1	rechts + links	ja	ja	965 g	29	nein
1	links	nein	nein	3010 g	40	nein

Tab. 9 Datensätze der im Sekundärscreening als auffällig getesteten Neugeborenen

7.2.3 Follow-Up

Das Follow-Up wurde an der Klinik für Phoniatrie und Pädaudiologie am Zentrum für Hals-, Nasen-, Ohrenheilkunde der Philipps-Universität mit den bereits in Kapitel 5.1.4 dargestellten Verfahren durchgeführt.

Insgesamt erhielten 3 Kinder solch eine weiterführende pädaudiologische Diagnostik. Im Einzelnen waren dies die beiden im Sekundärscreening als auffällig eingestuften Kinder, sowie das im Primärscreening auffällig gescreente Kind mit Pierre-Robin-Syndrom. Bei allen 3 Kindern erfolgte eine beidohrige Überprüfung des Hörvermögens. Die aufgeführten Daten zeigen, dass alle auffälligen Kinder der jeweiligen Screeningstufen ein weitergehendes Screening/Follow-Up erhielten. Somit betrug die Follow-Up-Rate in der vorliegenden Studie 100%. Selbst unter Berücksichtigung der 3 Neugeborenen mit Messabbrüchen, welche ohne ein durchgeführtes Primärscreening vorzeitig aus der stationären Versorgung entlassen wurden, lag die Screeningrate mit 95,8% über der durch aktuelle Richtlinien geforderten Erfassungsrate von 95% [13],[14],[40],[63],[162].

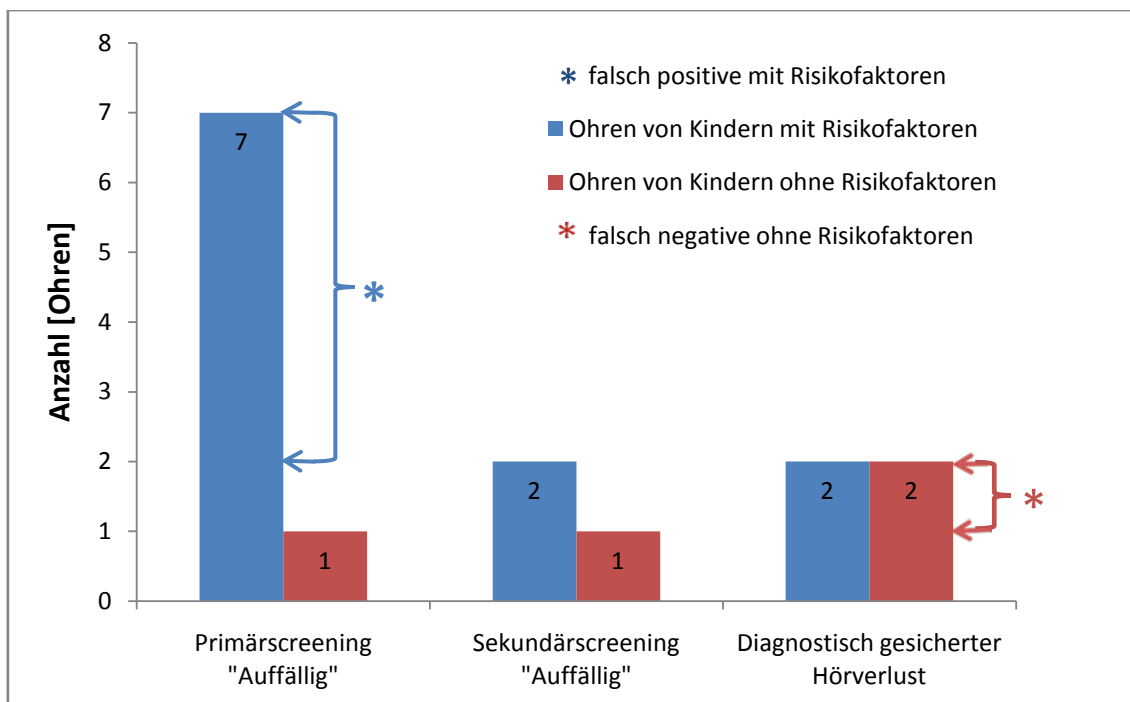


Diagr. 7 Ergebnisse der jeweiligen Untersuchungsebenen bezogen auf die Gesamtzahl der gescreenten Neugeborenen (n=69)

Das Follow-Up des beidseits auffällig gescreeenten (ELBW)-Kindes ergab einen mittelgradigen Hörverlust beidseits (Standard-Click-BERA: Potential der Welle V rechts bis 55dB, links bis 45dB). Das Follow-Up des linksseitig als auffällig gescreeenten Kindes ergab einen leicht- bis mittelgradigen Hörverlust beidseits (Standard-Click-BERA: Potential der Welle V auf beiden Seiten 40dB), wobei dieses Kind keinen der erhobenen Risikofaktoren für das Auftreten einer Hörstörung zeigte. Das Kind mit Pierre-Robin-Syndrom hatte im Follow-Up ein beidseitig unauffälliges Hörvermögen.

Nach Abschluss des Follow-Up zeigten somit 2 von 3 Kindern einen diagnostisch gesicherten Hörverlust auf jeweils beiden Ohren. **Diagr. 7** zeigt die Ergebnisse der jeweiligen Untersuchungsebenen bezogen auf die Gesamtzahl der gescreeenten Neugeborenen.

Neben einer Ausrichtung der Screeningergebnisse an der Gesamtzahl der gescreeenten Neugeborenen kann eine differenzierte Betrachtung der Screeningergebnisse im Bezug auf Neugeborene mit (mindestens einem) der in dieser Studie untersuchten Risikofaktoren (n=31) und Neugeborene ohne diese Risikofaktoren (n=38) vorgenommen werden:



Diagr. 8 Auffällige Messergebnisse der einzelnen Screeningstufen, bezogen auf die Gruppen der Neugeborenen mit und ohne Risikofaktoren für Hörstörungen

Die Gruppe der Risikokinder beinhaltete 31 Kinder. Bei jedem Kind erfolgte ein beidohriges Screening. Somit lag in dieser Gruppe ein Datensatz von 62 Hörprüfungen vor. Von diesen 62 Messungen waren 7 Messungen (an 4 Kindern) im Primärscreening auffällig. Im anschliessenden Sekundärscreening war eines dieser Kinder erneut (beidohrig) auffällig. Dieses Kind zeigte im Follow-Up einen beidseitigen Hörverlust. Das Primärscreening lieferte demnach in der Risikogruppe 5 falsch positive Messungen an 3 Kindern (s. **Diagr. 8**).

Kinder	Auffällig	Hyperbili.	Aminogly.	Geburtsg.	SSW	P.-Robin
1	rechts + links	nein	ja	2460 g	30	nein
1	rechts + links	nein	nein	3030 g	36	ja
1	rechts	ja	nein	1490 g	31	nein

Tab.10 Datensätze der falsch positiv getesteten Neugeborenen

Ein falsch negatives Ergebnis konnte in dieser Gruppe nicht ermittelt werden. Demnach lieferten 54 Messungen (an 27 Kindern) ein (richtig)-negatives Ergebnis.

Eine sichere Beurteilung der richtig-negativen/falsch-negativen Ergebnisse ist streng genommen jedoch nur durch eine Nachuntersuchung aller unauffälligen Screeningergebnisse mittels diagnostischer Referenzmethoden möglich (Standard-Click-BERA, etc.).

Die Gruppe der Neugeborenen ohne Risikofaktoren beinhaltete 38 Kinder. Somit lag ein Datensatz von 76 Hörprüfungen vor. In dieser Gruppe wurde kein falsch positives Ergebnis beobachtet.

Bei einem Neugeborenen zeigte sich im Primär- und Sekundärscreening ein auffälliges Messergebnis auf einem Ohr. Das Follow-Up diagnostizierte bei diesem Kind eine beidseitige Hörstörung von jeweils 40dB. Durch die standardmäßig immer beidohrig durchgeführte Konfirmationsdiagnostik konnte so ein falsch negatives Messergebnis in der Gruppe der Kinder ohne Risikofaktoren demaskiert werden (s. **Diagr. 8**).

Kinder	Auffällig	Hyperbili.	Aminogly.	Geburtsg.	SSW	P.-Robin
1	links	nein	nein	3010 g	40	nein

Tab.11 Datensatz des falsch negativ getesteten Neugeborenen

7.3 Messzeiten

Bei jeder Screeninguntersuchung wurden drei Messintervalle erhoben:

1. Messzeit Gerät
2. Gesamte Messzeit
3. Vor- und Nachbereitungszeit / screeningfreie Intervalle während des Tests

7.3.1 Messzeit Gerät

Die Messzeit des Gerätes beinhaltete die reine Messzeit und deckte somit das Zeitintervall vom Start des Screeninggerätes bis zur Ausgabe eines Ergebnisses durch das Gerät ab.

Die mittleren Messzeiten mit dem Natus Algo3i lagen für eine beidseitige, simultane Messung bei 5:02 Minuten. Die kürzeste Messung betrug 57 Sekunden; die Längste 18:57 Minuten.

Bei unauffälligem Screeningergebnis betrug das durchschnittliche Messintervall 3:59 Minuten. Auffällige Screeningergebnisse wurden nach einer durchschnittlichen Messzeit von 11:09 Minuten vom Gerät ausgegeben. Screeningabbrüche durch das Gerät erfolgten nach einem durchschnittlichen Messintervall von 11:04 Minuten.

7.3.2 Gesamte Messzeit

Die gesamte Messzeit beinhaltete, neben dem eigentlichen Screeningvorgang und den dafür notwendigen Begleitschritten in Form einer Vor- und Nachbereitungszeit, eventuelle screeningfreie Intervalle während des Testprocedures. Sie lag zwischen 6:09 und 29:01 Minuten bei einer mittleren Messzeit von 15:12 Minuten.

Je nach Screeningergebnis unterlag auch die durchschnittliche Gesamtmesszeit erheblichen Schwankungen: Bei unauffälligem Screeningergebnis war die Testung des Säuglings nach durchschnittlich 12:14 Minuten beendet. Bei auffälligem Screeningergebnis dauerte die Untersuchung im Durchschnitt 20:01 Minuten, bei einem Screeningabbruch 20:07 Minuten.

7.3.3 Vor- und Nachbereitungszeit / Screeningfreie Intervalle

Dieser Wert gab den Zeitbedarf für die Rahmenbedingungen des Testablaufs wieder. Im Einzelnen waren dies:

Vorbereitungszeit:

- Aufbau des Messgerätes
- Lagerung des Kindes
- Anbringen der Klebeelektroden und Hörschalen bei eventueller Hautvorbereitung
- Einschalten des Messgerätes und Eingabe der Patientendaten
- Starten des Messvorganges

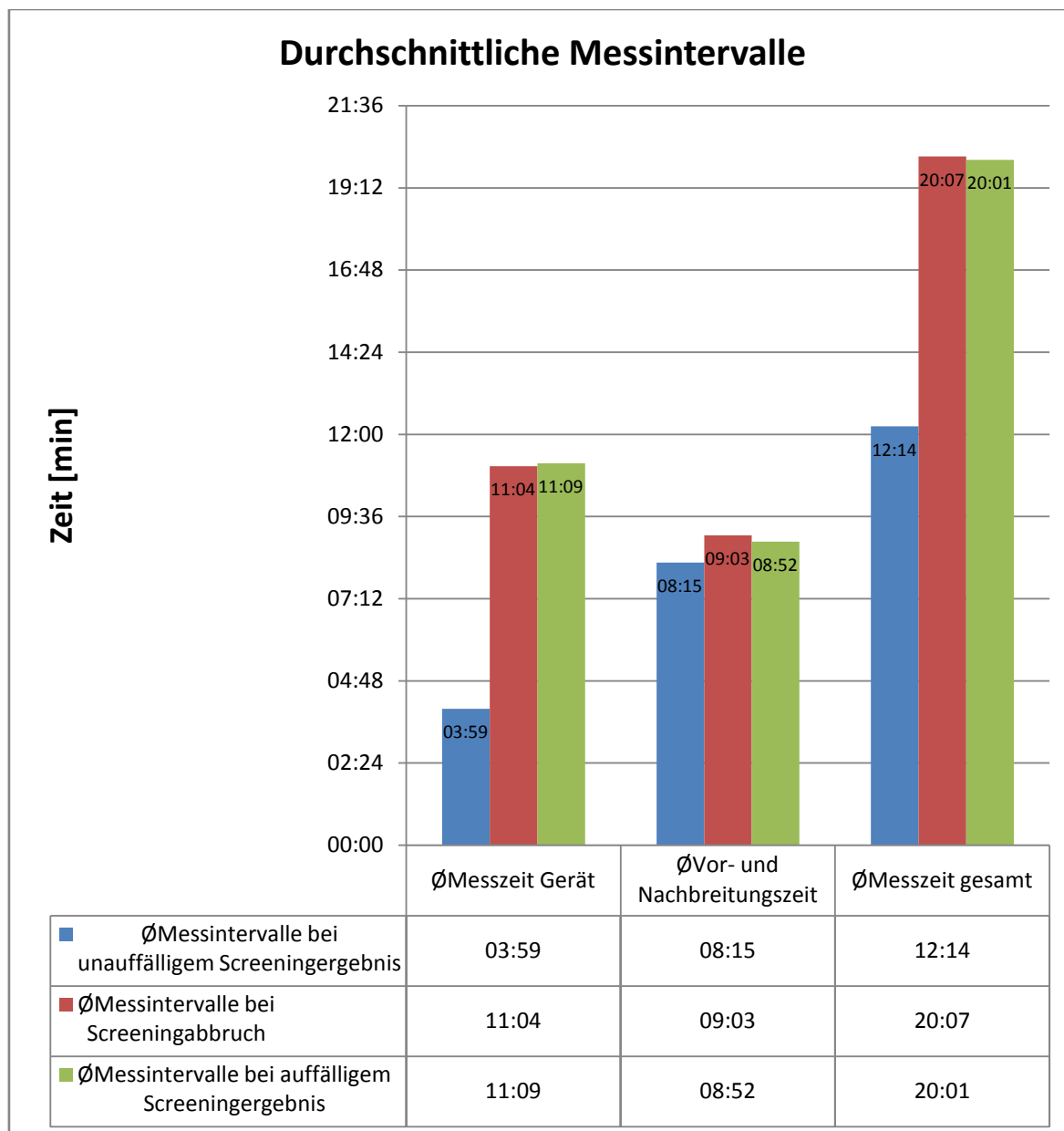
Während des Screenings:

Unterbrechungen der Messung aufgrund zu hoher Impedanzwerte wurden bei 3 Screeningabläufen beobachtet. In allen Fällen konnte der Test in weniger als einer Minute fortgeführt werden. Weitere Ursachen für eine Testunterbrechung wie zu hohe myogene Aktivitäten und externe Störquellen wurden nicht beobachtet.

Nachbereitungszeit

- Lösen der Klebeelektroden und Hörschalen
- Dokumentation der Patientendaten, insbesondere im Bezug auf evtl. Risikofaktoren
- Dokumentation des Screeningergebnisses in der Krankenakte und Vermerk im Vorsorgeheft

Die einzelnen Vor- und Nachbereitungszeiten bewegten sich in Durchschnittsbereichen von 8:15 bei unauffälligem Testergebnis und 9:03 Minuten bei Messungen mit Screeningabbruch (s. **Diagr. 9**).

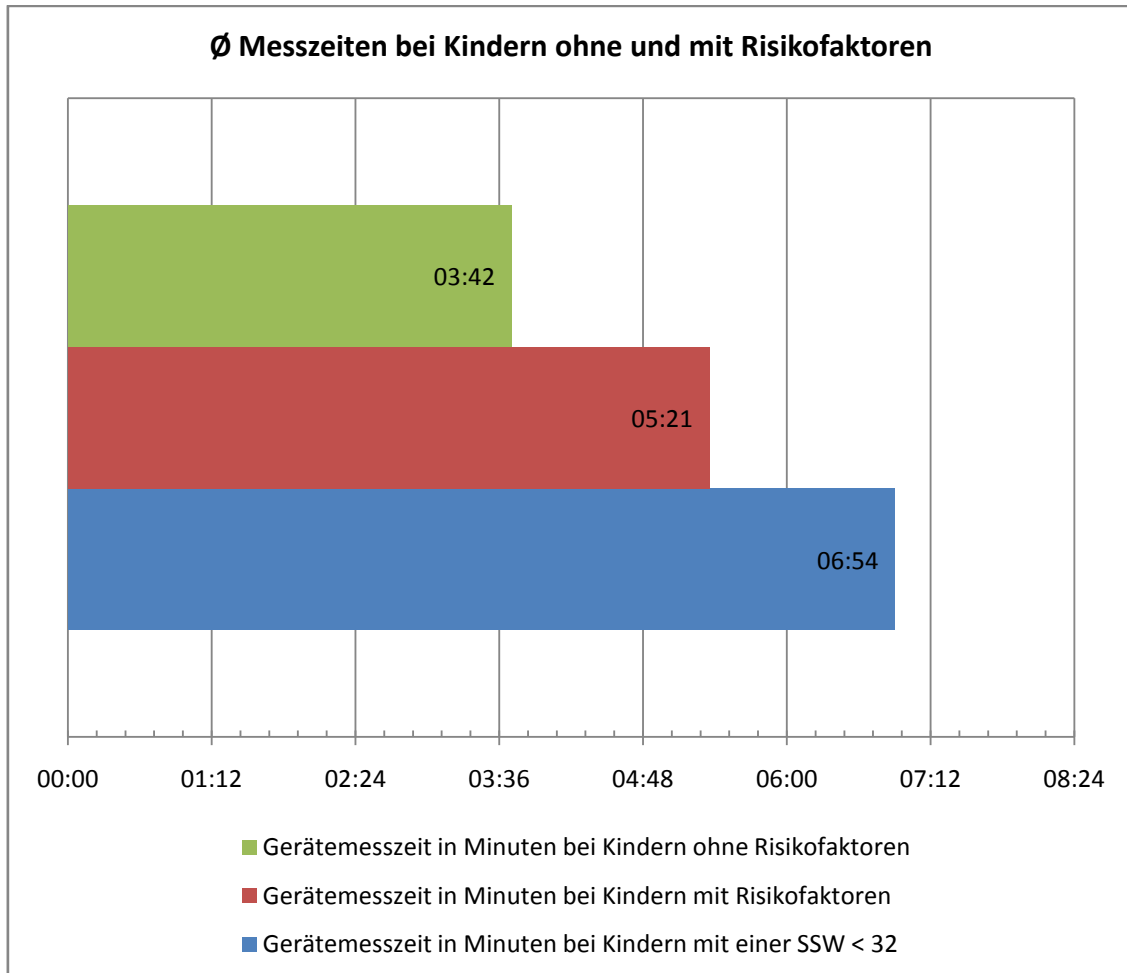


Diagr. 9 Durchschnittliche Messintervalle der jeweiligen Screeningergebnisse

Das Informationsgespräch mit den Eltern wurde bei der Vorbereitungszeit nicht berücksichtigt. Es unterlag erheblichen zeitlichen Schwankungen. Je nach Informiertheit und Interesse der Eltern dauerte das Gespräch zwischen 3 und 17 Minuten.

Weitere, den Stationsbetrieb bestimmende Tätigkeiten wie Still-, Wickel- und Untersuchungsabläufe erforderten bisweilen eine Terminverschiebung des Hörscreenings.

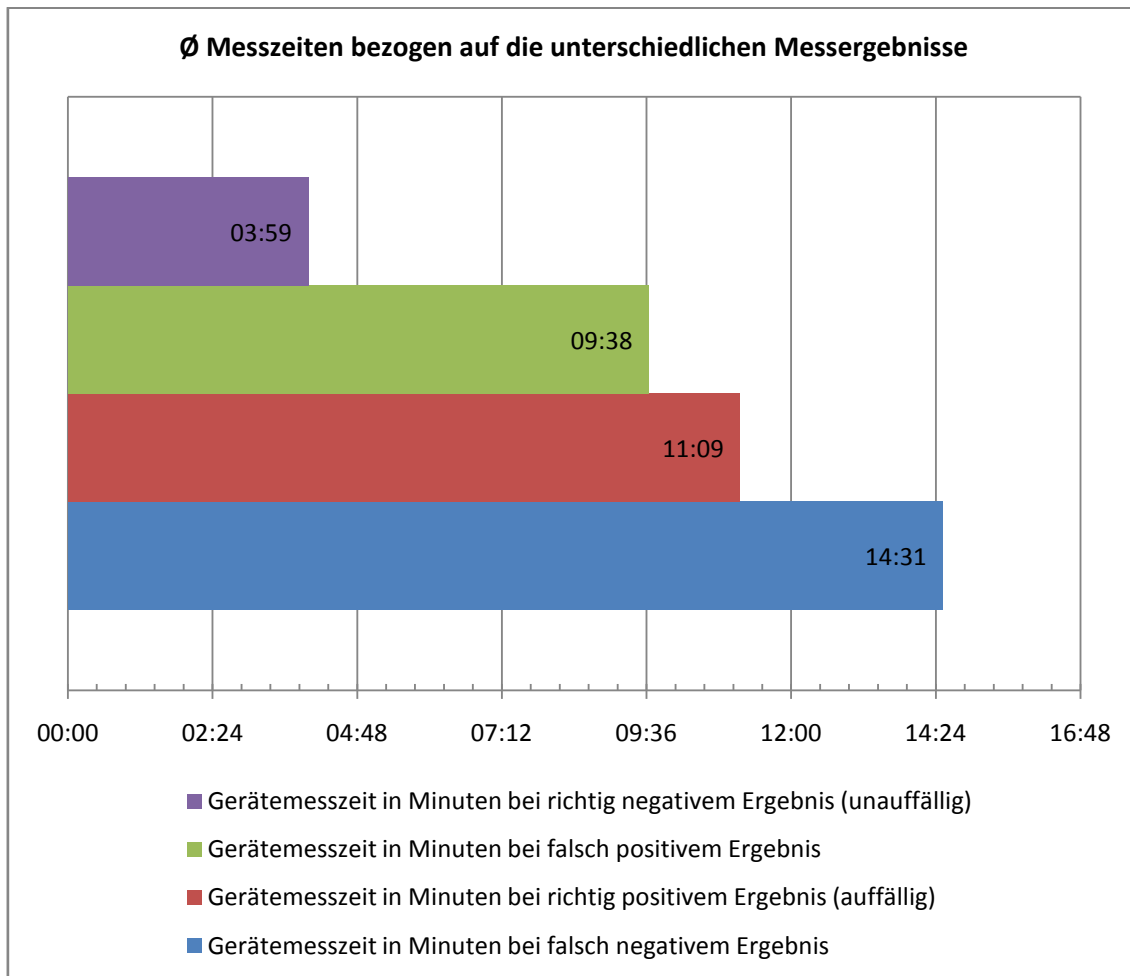
Differenziert nach Kindern ohne und mit mindestens einem der in dieser Studie erhobenen 5 Risikofaktoren für die Entwicklung einer Hörstörung ergaben sich, bezogen auf die durchschnittlichen Gerätemesszeiten, folgende Werte:



Diagr.10 Durchschnittliche Messzeiten bei Kindern mit und ohne Risikofaktoren für die Entwicklung einer Hörstörung, sowie Kinder mit einer SSW < 32

Bei einem Screening mit Messabbruch wurde bei einer erneuten Testung nur die Messzeit des erfolgreichen Screeningdurchlaufs in **Diagr. 10** gewertet.

Differenziert nach den möglichen Messergebnissen ergaben sich, bezogen auf die durchschnittlichen Gerätemesszeiten, folgende Werte:



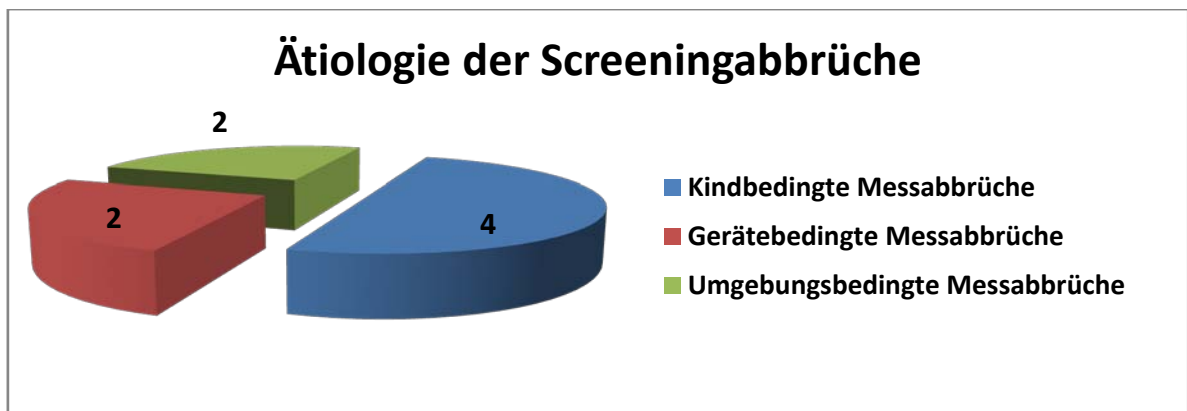
Diagr. 11 Durchschnittliche Messzeiten bezogen auf die unterschiedlichen Ergebnisse der Messungen

7.4 Messabbrüche

Bei 8 Kindern kam es zu einem beidseitigen Abbruch der Screeninguntersuchung bevor ein verwertbares Ergebnis vorlag. Alle Abbrüche zeigten sich im Primärscreening. Insgesamt wurden 8 Messabbrüche beidseits registriert, sodass ein Screeningabbruch jeweils einem Kind zugeordnet werden konnte. Mehrfache Messabbrüche traten bei keinem der Kinder auf.

Bei 3 der 8 Kinder konnte nach dem Messabbruch keine erneute Testung vorgenommen werden. Über diese 3 Kinder ließen sich demnach keine Aussagen bezüglich des Hörvermögens treffen. Grund für das Ausbleiben einer erneuten Testung war bei allen 3 Neugeborenen die vorzeitige Entlassung aus der stationären Versorgung.

5 der 8 Kinder erhielten ein erneutes Screening. Alle 5 Kinder wiesen dabei ein unauffälliges Messergebnis beidohrig auf. **Diagr. 12** gibt einen Überblick bezüglich den Ursachen der Screeningabbrüche. Hierbei wurden auch die 3 Kinder berücksichtigt, welche kein erneutes Screening erhielten.



Diagr.12 Ätiologie der Screeningabbrüche. Die einzelnen Werte repräsentieren die Anzahl der untersuchten Kinder

7.4.1 Gerätebedingte Messabbrüche

Nach dem Start des Hörscreenings überwachte das Algo3i automatisch die Impedanzwerte an den einzelnen Elektroden. Hierdurch wurden schlecht haftende oder sich lösende Elektroden vom Gerät automatisch erkannt. Innerhalb eines Messvorgangs wurden die Impedanzwerte alle 20 Sekunden aktualisiert. Die Überprüfung erfolgte hierbei zwischen den Elektroden der Stirn und Referenzposition bzw. Nacken und Referenzposition.

Eine Unterbrechung des Tests erfolgte bei Impedanzwerten $\geq 12 \text{ k}\Omega$. Es wurde dann die Fehlermeldung „Impedanzwerte zu hoch“ ausgegeben. Gelang die Absenkung der Impedanzwerte auf $< 12 \text{ k}\Omega$, so konnte der Hörtest durch drücken der Bestätigungstaste wieder aufgenommen werden.

Sehr hohe Impedanzwerte ($> 99 \text{ k}\Omega$) zeigten sich bei einer vollständigen Ablösung der Elektroden von der Haut, bzw. bei einer fehlenden Verbindung zwischen den Elektroden-klemmen des Vorverstärkerkabels und den Elektroden.

Leicht überhöhte Impedanzwerte (12 und $20 \text{ k}\Omega$) bildeten ein Indiz für eine schlechte Verbindung zwischen Elektroden und Säuglingshaut. Meist konnte die Impedanz durch behutsames Andrücken der Elektroden wesentlich verbessert werden. Bei anhaltend hohen Werten war jedoch bei 10 Messvorgängen eine Hautvorbereitung mit Elektrodengel notwendig. 2 Messungen mussten aufgrund fortlaufend hoher Impedanzwerte abgebrochen werden. In diesen beiden Fällen konnte auch durch eine gezielte Hautvorbereitung kein zufriedenstellendes Ergebnis bezüglich der Impedanzpegel erreicht werden. Eines der beiden gemessenen Kinder wurde vor einer erneuten Testung aus der stationären Versorgung entlassen. Das 2. Kind zeigte bei der erneuten Testung ein unauffälliges Screeningergebnis beidseits bei durchgehend niedrigen Impedanzwerten $< 12 \text{ k}\Omega$.

7.4.2 Kindbedingte Messabbrüche

Das Erwachen eines Kindes vor- oder während der Screeninguntersuchung bildete noch kein Kriterium für einen Testabbruch. Hier wurde zunächst versucht, durch die Schaffung einer schlaffördernden Atmosphäre das Kind zu beruhigen. Vor allem der enge Kontakt des Säuglings zur Mutter wirkte sich oftmals vorteilhaft aus. Bei hungrigen Säuglingen konnte nach der Nahrungszufuhr die postprandiale Schlafphase zur Screeninguntersuchung genutzt werden.

Bei 4 Kindern konnte durch die oben genannten Maßnahmen kein erneuter Schlaf induziert werden: 2 Kinder erwachten zum Zeitpunkt der Messvorbereitung bei der Elektroden-applikation und 2 Kinder während des Screeningvorgangs.

Nach erneuter Testung am Folgetag ergaben sich bei 2 Kindern unauffällige Messergebnisse beidseits. Die anderen 2 Kinder wurden vor einer erneuten Testung aus der stationären Versorgung entlassen.

7.4.3 Umgebungsbedingte Messabbrüche

Das Natus Algo3i besitzt ein System zur Unterscheidung zwischen myogenen Störungen, welche durch das Kind selbst ausgelöst werden und Störungen durch elektrische Geräte in der Testumgebung (Überwachungsmonitore, Phototherapiegeräte, Mobiltelefone, Steckdosen).

2 Messungen an 2 Säuglingen wurden aufgrund unphysiologischer Störquellen abgebrochen. In einem der Fälle konnte eine in unmittelbarer Nähe des Testgerätes befindliche Steckdose als Störquelle eindeutig eruiert werden. Nach Beseitigung des Störeinflusses erbrachte die erneute Testung ein unauffälliges Screeningergebnis beidseits.

Im 2. Fall wurde keine eindeutige Störquelle gefunden. Mögliche Störquellen bildeten jedoch ein Phototherapiegerät sowie ein Überwachungsmonitor. Die erneute Testung des Säuglings am Folgetag erbrachte in einer störfreien Umgebung ein unauffälliges Hörvermögen beidseits.

7.5 Messergebnisse Algo3i und MB11

23 Kinder wurden sowohl mit dem Algo3i als auch mit dem MB11 gemessen. Gemessen wurde immer beidohrig. Alle 23 Kinder wurden zuerst mit dem MB11 getestet. Die zusätzliche Testung mit dem Algo3i erfolgte 1 bis 5 Tage später.

Bei 21 Kindern erbrachten MB11 und Algo3i übereinstimmende Ergebnisse, wobei 20 Kinder ein unauffälliges Hörvermögen zeigten. Eines der 21 Kinder wurde von beiden Geräten als auffällig eingestuft. Es handelte sich bei diesem Kind um das beschriebene Neugeborene mit Pierre-Robin-Syndrom. Das Follow-Up lieferte bei diesem Kind ein unauffälliges Hörvermögen.

Ein Kind wurde sowohl im Primär- als auch im Sekundärscreening durch das MB11 als wiederholt auffällig eingestuft. Sowohl die Messung mit dem Algo3i als auch das Follow-Up erbrachten bei diesem Neugeborenen jedoch ein unauffälliges Ergebnis.

Ein weiteres Kind zeigte im Hörscreening mit dem MB11 ein auffälliges Ergebnis rechtsseitig. Die anschließende Messung durch das Alog3i ergab bei diesem Kind ein unauffälliges Ergebnis auf beiden Ohren. Das Follow-Up zeigte auch bei diesem Patienten ein unauffälliges Hörvermögen.

7.6 Vigilanz der Kinder

Während der Screeningdurchläufe wurde die Wachheit der Säuglinge empirisch erfasst und dokumentiert. Bei 60 Screeningdurchläufen schliefen die Säuglinge vor, während und nach Abschluss des Testablaufs.

In 11 Fällen erwachten die Neugeborenen während des Testprocedures. Durch Beruhigung der Säuglinge konnte in 7 Fällen ein erneutes Einschlafen beobachtet werden. Die erfolgreiche Fortsetzung des Tests war nun möglich. 4 Screenings mussten vor der Ausgabe eines Testergebnisses abgebrochen werden. Hier war keine adäquate Entspannung der Säuglinge möglich. In 2 Fällen waren die Kinder während des gesamten Screenings wach aber ruhig, so dass die Untersuchung auch am wachen Kind problemlos durchgeführt werden konnte.

8 Diskussion

8.1 Risikofaktoren für die Entwicklung einer Hörstörung

8.1.1 Schwangerschaftsdauer und Geburtsgewicht

Eine Registrierung der akustisch evozierten Hirnstammantworten wäre bereits ab der 27. – 28. Schwangerschaftswoche möglich [61],[216]. Zu diesem Zeitpunkt sind jedoch die Latenzzeiten erheblich verlängert. Dies wird vor allem bedingt durch den noch geringen Axondurchmesser, die unvollständige Myelinisierung der auditiv-neuronalen Axone und die unzureichende Funktionsfähigkeit der neuronalen Synapsen. Bereits im Jahr 1977 konnten Starr et al. in einer Studie aufzeigen, dass zwischen der 28. und 34. SSW die Latenzzeiten mit fortschreitender neuronaler Differenzierung sehr rasch absinken [216]. Eine erhöhte Leitgeschwindigkeit der Hörbahn durch zunehmende Myelinisierung und eine effizientere synaptische Leitung des Hirnstammes bilden dabei die Hauptfaktoren für die Latenzverkürzung.

In der Gruppe der Neugeborenen mit einer Schwangerschaftsdauer von unter 32 Wochen zeigten sich im Primärscreening häufiger auffällige Messergebnisse als in der Gruppe der Neugeborenen mit einer Schwangerschaftswoche von mehr als 32 Wochen. Der prozentuale Anteil an diagnostisch gesicherten Hörverlusten war in der Gruppe der Neugeborenen mit einer Schwangerschaftswoche von weniger als 32 Wochen größer als in der Gruppe der Neugeborenen mit einer Schwangerschaftswoche von mehr als 32 Wochen (s. **Diagr. 2**).

Auch in der Gruppe der Neugeborenen mit einem Geburtsgewicht unter 1500 Gramm zeigten sich im Primärscreening häufiger auffällige Messergebnisse als in der Gruppe der Neugeborenen mit einem Geburtsgewicht von über 1500 Gramm. Zudem waren diagnostisch gesicherte Hörverluste in der Gruppe der Neugeborenen mit einem Geburtsgewicht von unter 1500 Gramm prozentual häufiger vertreten als in der Gruppe mit einem Geburtsgewicht von über 1500 Gramm (s. **Diagr. 4**).

Ein Zusammenhang zwischen einem Geburtsgewicht von unter 1500 Gramm bzw. einer Schwangerschaftsdauer von weniger als 32 Wochen einerseits und einem vermehrten Auftreten frühkindlicher Hörstörungen andererseits kann demnach nicht ausgeschlossen werden. Zusammenhänge zwischen einem extrem niedrigen Geburtsgewicht (ELBW) und dem vermehrten Auftreten von auditorischen Neuropathien werden in der aktuellen Literatur beschrieben [249]. Eingehendere Untersuchungen bezüglich dieser Sachverhalte erscheinen sinnvoll [15].

In der vorliegenden Studie zeigten sich bei 5 Messungen falsch positive Ergebnisse. Die 5 Messungen bezogen sich hierbei auf 5 Ohren von 3 Neugeborenen im Primärscreening. Alle 3 Kinder zeigten Risikofaktoren für das Auftreten von Hörstörungen; somit konnten alle falsch positiven Messungen im Primärscreening Risikokindern zugeordnet werden.

2 der 3 Kinder mit falsch positivem Messergebniss wurden vor der 32 Schwangerschaftswoche geboren. Das 3. Kind hatte ein Pierre-Robin-Syndrom und wurde in der 36 Schwangerschaftswoche geboren. Ein vermehrtes Auftreten von falsch positiven Messergebnissen bei diesem Syndrombild erscheint möglich. Eine genauere Darstellung findet sich im gleichnamigen Kapitel der vorliegenden Ergebnisdiskussion. Da 2/3 der Kinder mit falsch positivem Messergebniss eine SSW < 32 zeigten, besteht die Möglichkeit eines Zusammenhangs zwischen falsch positiven Messergebnissen und einem frühen Geburtstermin. Eine mögliche Ursache für diese Vermutung liegt in dem noch unvollständig entwickelten, auditiv-neurologischen System der Frühgeborenen begründet. Erhöhte Latenzzeiten, wie sie bei Frühgeborenen anzutreffen sind, erschweren möglicherweise eine zuverlässige Beurteilung des Hörvermögens mittels moderner automatisierter Auswertungsalgorithmen [156]. Die in diesem Zusammenhang beobachteten Verlängerungen der Messzeiten bei Kindern mit einer Schwangerschaftsdauer von < 32 Wochen werden im Kapitel „Messzeiten“ eingehender besprochen.

Die vermuteten Annahmen zur auditiv-neurologischen Entwicklung decken sich mit einer Studie von Massinger et al., die pathologische BERA Schwellen und pathologische Hörreaktionen bei Frühgeborenen beobachteten, welche einige Monate später eine deutliche Verbesserung des Hörvermögens aufwiesen. In einigen Fällen kam es sogar zur vollständigen Remission der Hörstörung [142].

Des Weiteren konnte von Krumholz et al. in einer Vergleichsstudie über Latenzen bei Frühgeborenen und ausgereiften Neugeborenen gezeigt werden, dass die neuronale Reifung des auditiven Systems bei Frühgeborenen sich der von ausgereiften Neugeborenen angleicht, je näher das Frühgeborene dem „regelhaften“ Geburtstermin rückt [123]. In diesem Zusammenhang zeigte sich bei einem der beiden Kinder mit einem falsch positiven Testergebnis und einer Schwangerschaftswoche unter 32 Wochen die folgende interessante Konstellation: Zum Zeitpunkt des auffälligen Primärscreenings war das Kind 3 Tage alt. Die Schwangerschaft dauerte bei diesem Kind 31 Wochen. Damit wäre das Frühgeborene im oben beschriebenen Zeitintervall für die rasche neuronale Differenzierung gelegen (28 - 34. SSW) [123],[216]. Zum Zeitpunkt des Sekundärscreenings war dieses Kind 24 Tage alt, entsprechend einem errechneten Zeitwert der Hörentwicklung von nunmehr 34 SSW. Das Sekundärscreening zeigte im Gegensatz zum Primärscreening bei diesem Kind ein unauffälliges Hörvermögen. Die Ergebnisse sind vereinbar mit der von Starr et al. beschriebenen, auditiv-neuronalen Differenzierung bis zur 34. SSW [216] und auch die Annahme der extrauterinen Hörentwicklung nach Krumholz et al. liefert eine mögliche Erklärung für die beobachteten Zusammenhänge [123].

8.1.2 Alter zum Zeitpunkt des Screenings

Laut Beschluss des Gemeinsamen Bundesausschusses über eine Änderung der Kinder-Richtlinien mit Einführung eines Neugeborenen-Hörscreenings vom 19.06.2008 soll bei Frühgeborenen die Screeninguntersuchung spätestens zum Zeitpunkt des errechneten Geburtstermins erfolgen [63]. Bei einem solchen Screening bis zum errechneten Geburtstermin müsste jedoch, wie oben beschrieben, die Möglichkeit einer verzögerten Ausreifung des auditiven Systems zum Screeningzeitpunkt der vermeintlichen Hörstörung erwogen werden. Ein mögliches Auftreten von falsch positiven Messergebnissen wurde in der vorliegenden Studie beschrieben und kann in diesem Zusammenhang nicht ausgeschlossen werden.

Einer möglicherweise erhöhten Rate an falsch positiven Messergebnissen steht jedoch der Aspekt der Vorverlegung des Diagnosezeitpunktes gegenüber. Da Frühgeborene vermehrt Risikofaktoren für das Auftreten einer Hörstörung zeigen, erscheint bei diesen Kindern eine frühe Diagnosestellung als besonders wertvoll. Weiterhin ermöglicht die frühe Diagnosestellung den Aufbau eines zeitnahen Diagnose- und Therapiekonzeptes. Auch mögliche Ursachen einer Hörstörung könnten so frühzeitig erkannt und behandelt werden.

Dem hieraus entstehenden Nutzen für die erkrankten Frühgeborenen steht ein diagnostischer Mehraufwand durch die möglicherweise erhöhte Anzahl an falsch positiven Screeningergebnissen gegenüber.

Der hohe Anteil an Frühgeborenen mit einer bedeutenden und permanenten Hörstörung belegt jedoch den Nutzen und die Notwendigkeit eines frühen Screening-, Diagnose- und Therapiekonzeptes. Gegebenenfalls sollten Frühgeborene mit sensorineuraler Schwerhörigkeit im ersten Lebensjahr mehreren Hörprüfungen unterzogen werden, um somit der möglichen Differentialdiagnose einer verzögerten Hörbahnreifung gerecht zu werden [142].

Einen Grund für den frühen Screeningtermin bei Neugeborenen ohne Risikofaktoren liefern die immer kürzeren stationären Verweildauern von Mutter und Kind nach komplikationsloser Geburt. Durch die verkürzten Verweildauern ergibt sich gleichsam die Forderung nach der effizientesten Screeningmethode innerhalb der ersten Lebensstunden. Eine Studie von Abbot-Gabbard et al. zeigte hierbei eine höhere Spezifität der Hirnstammpotentiale innerhalb der ersten 24 Stunden gegenüber otoakustischen Emissionen [1]. Die Notwendigkeit eines Hörscreenings in den ersten Lebenstagen wird daher von zahlreichen Studien gestützt [191],[243]. Ergebnisse belegen, dass der 2. Tag nach der Geburt als günstiger Messtag angesehen werden kann [13]. Für eine möglichst frühe Durchführung des Hörscreenings sprechen auch die direkt nach der Geburt noch extrem langen Schlafphasen des Neugeborenen, die günstige Bedingungen für ein schnelles und aussagekräftiges Hörscreening mittels AABR darstellen.

8.1.3 Hyperbilirubinämie

Die Indikation zur Phototherapie aufgrund einer manifesten Hyperbilirubinämie bewegt sich bei reifen Neugeborenen je nach Therapiekonzept zwischen 9,7 auf 2,5% [233].

In der vorliegenden Arbeit wiesen 23% aller gescreenten Neugeborenen eine therapiebedürftige Hyperbilirubinämie auf. In der Gruppe der Risikokinder betrug der Anteil sogar 51,6%.

Der hohe Prozentsatz an ikterischen Kindern begründet sich durch den hohen Prozentsatz an stationär behandelten Neugeborenen mit zum Teil intensivmedizinischer Versorgungsanamnese.

Neben einem Geburtsgewicht von unter 1500 g und einer Schwangerschaftsdauer von < 32SSW wird eine therapiebedürftige Hyperbilirubinämie als Risikofaktor für das Auftreten frühkindlicher Hörstörungen in der Literatur beschrieben [71],[171],[188],[192]. Anhand der Ergebnisse der vorliegenden Arbeit kann ein solcher Zusammenhang ebenfalls nicht ausgeschlossen werden: So zeigten sich in der Gruppe der Neugeborenen mit behandlungsbedürftiger Hyperbilirubinämie im Primärscreening prozentual häufiger auffällige Messergebnisse als in der Gruppe der Neugeborenen ohne Hyperbilirubinämie und auch der prozentuale Anteil an diagnostisch gesicherten Hörverlusten war in der Gruppe der Neugeborenen mit behandlungsbedürftiger Hyperbilirubinämie erhöht (s. **Diagr. 5**).

Einige Studien lassen dabei eine retrocochleäre Beteiligung bei der durch die Hyperbilirubinämie verursachten Schwerhörigkeiten vermuten, während die cochleären Strukturen intakt bleiben. Diese Annahme stützt sich auf Messungen mittels TEOAE, bei denen gehäuft falsch negative Ergebnisse beobachtet wurden, wohingegen die Kontrolluntersuchungen mittels AABR unauffällige Ergebnisse lieferten. So ist bei auditorischen Screeninguntersuchungen mittels OAE's an Neugeborenen mit Hörstörungen aufgrund manifester Hyperbilirubinämien die Rate an falsch negativen Ergebnissen möglicherweise erhöht. Laut Oysu et al. können bei ca. 13% der durch eine Hyperbilirubinämie hörgeschädigten Kinder bei Abwesenheit von AABR-Signalen otoakustische Emissionen gemessen werden [171],[192],[218]. Ausgehend von diesen Beobachtungen kann die in der vorliegenden Arbeit angewandte AABR-Methode als probates Mittel zur Beurteilung der Testergebnisse gelten.

8.1.4 Aminoglykoside

Aminoglykosid-Antibiotika sind sowohl nephro- als auch ototoxisch. Elektronenmikroskopische Untersuchungen am Innenohr der Wüstenrennmaus zeigten eine Zerstörung der Stereozilien der inneren und äußeren Haarzellen durch Aminoglykoside. Insbesondere betroffen waren hierbei die basalen und medialen Cochlearwindungen; aber auch die apikalen Anteile zeigten eine deutliche Reduktion an funktionsfähigen Haarzellen [87].

In der vorliegenden Arbeit wurden 13% aller gescreenten Neugeborenen mit dem Aminoglykosidantibiotikum Gentamycin behandelt. In der Gruppe der Risikokinder betrug der Anteil 29,0%. In der Gruppe der mit Aminoglykosiden behandelten Neugeborenen zeigten sich im Primärscreening häufiger auffällige Messergebnisse als in der Gruppe der Neugeborenen ohne Aminoglykosidbehandlung. Diagnostisch gesicherte Hörverluste kamen in der Gruppe der mit Aminoglykosiden behandelten Neugeborenen ebenfalls häufiger vor (s. **Diagr. 6**).

Obwohl diese Ergebnisse ein vermehrtes Auftreten von Hörstörungen innerhalb der Gruppe der mit Aminoglykosiden behandelten Neugeborenen vermuten lassen, ist eine klare ätiologische Zuordnung von Hörstörungen oftmals schwierig, da sich gerade in den Risikogruppen häufig multiple Faktoren für deren Entstehung finden lassen. So wiesen in einer Studie von Finckh-Krämer et al. alle 14 Neugeborenen mit einer bilateralen Hörstörung >30dB eine vorherige Behandlung mit Aminoglykosiden auf. Umgekehrt zeigten sich jedoch nur bei einem dieser Kinder keine weiteren Risikofaktoren für die Entwicklung einer Hörstörung wie z.B. ein Geburtsgewicht < 1500 Gramm, ein Gestationsalter unter 32 Schwangerschaftswochen, eine Hyperbilirubinämie, Dysmorphien, pränatale Rubella- und Cytomegalieinfektionen, familiäre Prädispositionen sowie peri- und postnatale Komplikationen [51]. Die Ergebnisse der vorliegenden Arbeit lassen ähnliche Vermutungen zu: 4 der 5 im Primärscreening als auffällig gemessenen Neugeborenen wiesen pro Kind mindesten 2, maximal jedoch 4 der untersuchten Risikofaktoren für die Entwicklung einer Hörstörung auf. Nur eines der 5 Kinder zeigte keinerlei Risikofaktoren für die Entwicklung einer Hörstörung. Das in der vorliegenden Studie ermittelte Risikokind mit einem nachgewiesenen Hörverlust zeigte gleichsam 4 der 5 erhobenen Risikofaktoren, darunter auch eine Behandlung mit dem Aminoglykosid Gentamycin.

Zum einen erscheint also ein Zusammenhang zwischen dem vermehrten Auftreten von Hörstörungen bei Kindern mit multiplen Risikofaktoren als wahrscheinlich, wobei diese Vermutung von zahlreichen Studien gestützt wird [38],[71],[230]. Zum anderen legen die Ergebnisse die Vermutung nahe, dass beim Vorliegen multipler Risikofaktoren nicht immer eine klare Aussage bezüglich der Ätiologie der jeweiligen Hörstörung getroffen werden kann.

8.1.5 Pierre-Robin-Syndrom & Hörverluste vom verzögerten Typ

Bei einem Kind lag ein Pierre-Robin-Syndrom vor. Bei auffälligem Screening durch das MB11 sowie auffälligem Primärscreening durch das Algo3i wurde das Kind an die phoniatische Fachabteilung überwiesen. Es zeigte sich in der klinischen Diagnostik ein für dieses Syndrombild typisches Mukotympanom beidseits. Die sich anschließende phoniatische Prüfung des Hörvermögens im Rahmen des Follow-Up zeigte ein binaural unauffälliges Hörvermögen.

Begründen lässt sich die Diskrepanz der Messergebnisse durch die Annahme einer vorübergehenden Hörminderung: Bedingt durch das Mukotympanom könnte zum Zeitpunkt der Screeninguntersuchungen tatsächlich ein Hörverlust bestanden haben. Durch die erfolgreiche Behandlung des Mukotympanoms wurde die Schallleitungsschwerhörigkeit beseitigt. Im anschließenden Follow-Up zeigte sich daraufhin ein regelrechtes Hörvermögen beidseits.

Im Umkehrschluss muss jedoch auch auf die im frühen Kindesalter erworbenen Hörminderungen verwiesen werden. Das besondere Augenmerk sei hier auf die Tatsache gelenkt, dass sich diese Form der Hörminderung häufig erst nach dem Zeitpunkt des Neugeborenen-Hörscreenings manifestiert [32],[92]. Diese „verzögerte“ Form der Hörstörung betrifft etwa 10-20% aller kindlichen Hörstörungen [239]. Auch nach einem unauffälligen Screeningergebnis ist es deshalb wichtig, dass die Eltern bei Ihrem Kind auch weiterhin darauf achten, ob ihr Kind hört [63]. Die Differenzierung zwischen einem falsch negativen Messergebnis und einem Hörverlust vom verzögerten Typ kann schwierig sein. Weitergehende Überwachungskonzepte zur Erfassung dieser sogenannten „delayed onset“-Hörverluste sind deshalb erforderlich [48],[91]:

Bei Säuglingen, welche innerhalb des ersten Lebensmonats wegen potentiell das Gehör schädigender Erkrankungen behandelt werden müssen, empfiehlt das Joint Committee on Infant Hearing in seinen Leitlinien vom Oktober 2007 ein erneutes Screening, auch wenn das in den ersten Lebenstagen durchgeführte Primärscreening unauffällig war [102]. Zudem sollten Kinder mit erhöhtem Risiko für Hörverluste vom verzögerten Typ zwischen dem 24 und 30. Lebensmonat eine audiologische Kontrolluntersuchung erhalten [102].

In einer Studie von Van Riper et al. wiesen 13,4% der Kinder einen zum Zeitpunkt des Primärscreenings nicht feststellbaren verzögerten Hörverlust auf. Diagnostiziert wurden diese „delayed onset hearing losses“ durch ein erneutes Screening, welches ebenfalls die im Primärscreening als „unauffällig“ eingestuften Neugeborenen abdeckte. Den höchsten Prozentsatz an diesen „delayed onset Hörverlusten“ wies dabei die Risikogruppe der kraniofaszialen Anomalien auf [230].

8.2 Universelles Screening versus Risikoscreening

Bei 2 Kindern gelang die Diagnosestellung einer leicht bis mittelgradigen, binauralen Hörstörung wobei nur bei einem dieser Kinder Risikofaktoren für das Vorliegen einer Hörstörung beobachtet werden konnten. 50% der klinisch gesicherten Hörstörungen in dieser Studie wären demnach durch ein selektives Risikoscreening nicht erfasst worden. Auch zahlreiche Studien belegen, dass mit einem selektiven Screening bei Neugeborenen mit Risikofaktoren, entsprechend etwa 6-8% aller Neugeborenen, nur rund 50% der kongenitalen, persistierenden Hörstörungen erfasst würden [143],[163],[170].

Die nicht immer mögliche Zuordnung von Hörstörung und Risikofaktoren sowie der bedeutende Anteil an hörkranken Neugeborenen ohne Risikofaktoren zeigen den Nutzen und die Notwendigkeit eines univervellen Hörscreenings [32],[212].

Einem selektiven Screeningansatz müsste zudem eine Bestimmung über das Vorliegen möglicher Risikofaktoren vorausgehen. Der dabei entstehende anamnestische und diagnostische Mehraufwand würde sich allenfalls bei intensivpflichtigen Neugeborenen rechtfertigen, wobei der geforderte frühe Screeningzeitpunkt das Zeitfenster zur Diagnosestellung möglicher Risikofaktoren erheblich einengen würde.

Bei gesunden Neugeborenen könnten eventuelle Risikofaktoren mit Hilfe einer Elternbefragung aufgedeckt werden. Hierbei steht jedoch der erhebliche personelle und zeitliche Mehraufwand einem im Bezug auf Reliabilität, Validität und Compliance eher fraglichen Ergebnis gegenüber. Zusammenfassend bleibt festzuhalten, dass das universelle Hörscreening dem selektiven Screening von Neugeborenen mit und ohne Risikofaktoren klar überlegen ist.

8.3 Messabbrüche

Die Ursachen der in dieser Arbeit dokumentierten Screeningabbrüche beinhalteten: unphysiologische Störquellen, erwachende Kinder und zu hohe Impedanzwerte.

Insgesamt konnten acht beidohrige Messabbrüche bei acht Kindern beobachtet werden. Dabei konnte eine signifikante Verlängerung der Messintervalle innerhalb dieser Gruppe beobachtet werden: Bei einem Screeningabbruch war die Gerätemesszeit mit 11:04 Minuten mehr als doppelt so lang wie bei einem unauffälligen Screeningergebnis mit durchschnittlich 3:59 Minuten Messzeit.

Diese Ergebnisse decken sich mit einer Arbeit von Singinger et al. in der unterschiedliche Zielkriterien für einen erfolgreichen Screeningdurchlauf beschrieben werden. Wie viele Sweeps bzw. wie viel Zeit für das Erreichen der Zielkriterien benötigt werden, hängt demnach vor allem von folgenden Faktoren ab: Umfang der Umgebungsgeräusche am Untersuchungsort, Bewusstseinszustand des Babys (schlafend versus wach) und Höhe der elektrischen Impedanzen an den Ableitungselektroden [205]. Neben den aufgeführten Zielkriterien korreliert auch die Latenzzeit der Reizantwort mit der Sweeprate/Messzeit. Dies soll im nachfolgenden Kapitel näher erläutert werden.

8.4 Messzeiten

Die Testzeiten für AABR-Messungen haben sich bereits 1999 durch die Entwicklung von Screeninggeräten der 2. Generation jenen der TEOAE Messung angeglichen: Betrug die mittlere Testzeit an reifen Neugeborenen inklusive Vorbereitung beim Algo1e noch 9:43 Minuten konnte dieser Wert für das Algo2 auf 8:26 Minuten gesenkt werden. Die mittlere Testzeit war hiermit bereits schneller als die vergleichend durchgeführte Messung mittels TEOAE [73]. Je nach Studie liegen die mittleren Messzeiten des Natus Algo2e zwischen 5 und 10 Minuten [45],[73]. In einer Studie von Murray et al. betrug die durchschnittliche Screeningzeit ohne Vor- und Nachbereitung für das Natus Algo3i 70,8 Sekunden. Es war damit um 23% schneller als sein Vorgängermodell Algo2e [153]. In der vorliegenden Arbeit lag die durchschnittliche Screeningzeit für das Natus Algo3i ohne Vor- und Nachbereitungszeit bei 5:02 Minuten. Selbst bei unauffälligem Screeningergebnis lag die durchschnittliche Screeningzeit mit 3:59 Minuten deutlich über dem von Murray et al. bestimmten Messintervall.

Insbesondere der hohe Anteil an Hochrisikokindern scheint hierbei ursächlich für die verlängerten Messintervalle zu sein. Die in dieser Studie durchgeführte Vergleichsuntersuchung zwischen den durchschnittlichen Messzeiten bei Neugeborenen mit Risikofaktoren und den durchschnittlichen Messzeiten bei Neugeborenen ohne Risikofaktoren lieferte dabei folgende Ergebnisse:

Es konnte gezeigt werden, dass Kinder mit Risikofaktoren durchschnittlich 45% längere Messzeiten aufwiesen als Kinder ohne Risikofaktoren. In der Gruppe der Frühgeborenen mit einer Schwangerschaftsdauer von weniger als 32 Wochen war die durchschnittliche Messzeit mit sogar um 86% länger als in der Vergleichsgruppe ohne Risikofaktoren (s. **Diagr. 10**).

Die deutlich verlängerten Messzeiten bei Kindern mit einer SSW < 32 eröffnen gleichsam die Frage nach der Ursache dieser Beobachtung. Dabei scheinen vor allem die verlängerten Latenzzeiten, wie sie bei sehr frühen Neugeborenen beobachtet werden, eine automatisierte Auswertung der Ergebnisse zu erschweren und damit ein ursächliches Moment für die langen Messzeiten zu bilden [156]:

Gewöhnlich benötigt das Algo3i bei reifen Neugeborenen mit regelrechten Hirnstammantworten etwa 2000 Reiz-Antwort-Durchläufe um ein Screening als „unauffällig“ zu beurteilen.

Gelingt dies nicht, so setzt das Algo3i die Datenerfassung fort, bis maximal 15.000 Reiz-Antwort-Durchläufe zur Signalbeurteilung gesammelt sind. Kann nach diesen 15.000 Sweeps nicht mit einer 99%igen statistischen Sicherheit behauptet werden, dass ein auditorisches Hirnstammpotential vorliegt, gibt das Algo3i ein „auffälliges“ Ergebnis aus. Bei einer 99%igen Sicherheit darf nur bei einem Prozent der Reiz-Antwort-Durchläufe einem Klick-Reiz keine messbare Hirnstammantwort folgen. Es müssen also nahezu alle Reize eine messbare Hirnstammantwort generieren. Diese Maßnahme soll die Erkennung möglichst aller Kinder mit Hörverlust gewährleisten (Reduktion der falsch negativen Ergebnisse).

Auf der anderen Seite erzeugt dieses sehr strenge Reiz-Antwort-Kriterium Probleme bei Kindern mit sehr schwachen oder in der Latenz verschobenen Hirnstammantworten; beispielsweise bei Frühgeborenen. Um bei diesen Kindern die Rate an auffälligen Messergebnissen (falsch positiven) zu reduzieren, wurde die maximale Anzahl an Sweeps mit 15.000 sehr hoch angesetzt. Dennoch bildet eine Sicherheit von 99%, gerade bei Frühgeborenen, ein sehr scharfes, aber zur Reduktion von falsch negativen Ergebnissen durchaus sinnvolles Kriterium zum Bestehen des Testes.

Entsprechend der großen Anzahl an Reiz-Antwort-Durchläufen von 15.000 Sweeps erhöht sich bei einem auffälligen Ergebnis auch die Messzeit ganz wesentlich. Vor allem bei den falsch positiven und bei den richtig positiven Messergebnissen hat sich dies sehr deutlich gezeigt: Die durchschnittliche Messzeit betrug bei den auffälligen Messergebnissen 11:09 Minuten und bei den falsch positiven Messergebnissen 9:38 Minuten (s. **Diagr. 11**).

Bei Kindern mit verlängerten Latenzzeiten, etwa aufgrund einer neuronalen Unreife, kann das Messergebnis zwar unauffällig ausfallen, aber die benötigte Gesamtanzahl von Messdurchläufen kann sehr hoch sein: So kann bei einer ungünstigen Signal-Detektion aufgrund von Latenzverschiebungen ein unauffälliges Ergebnis beispielsweise erst nach 11.000 Messdurchläufen mit 99%iger Sicherheit erkannt werden. Die Anzahl der durchgeführten Sweeps wird bei diesen „verlängerten“ Messungen zwischen derer bei regelrechten Hirnstammantworten (bei einem 40dB-Reiz etwa 2000) und derer bei positivem Messergebnis (15.000) liegen. Diese Überlegungen würden die langen Testzeiten von durchschnittlich 6:54 Minuten in der Gruppe der „unreifen“ Frühgeborenen mit einer SSW < 32 erklären. Die Testzeiten in dieser Gruppe sind gegenüber den Testzeiten bei unauffälligem Ergebnis deutlich verlängert, sie liegen

jedoch erwartungsgemäß unter den Testzeiten bei auffälligen Messergebnissen, da bei den auffälligen Messungen die Bedingung für das Erreichen einer auffälligen Messantwort an die Durchführung von mindestens 15.000 Messdurchläufen gekoppelt ist.

Die erhöhte Rate an falsch positiven Messungen in der Gruppe der Neugeborenen mit einer $SSW < 32$ erklärt sich durch die strengen Testkriterien. Zum Erreichen einer 99%igen Sicherheit ist bei diesen Kindern ein „Messpuffer“ von 15.000 Messdurchläufen anscheinend nicht immer ausreichend.

Erhöhte Latenzzeiten, wie sie beim Frühgeborenen anzutreffen sind, scheinen also eine rasche Beurteilung des Hörvermögens mittels automatisierter Auswertungsalgorithmen zu erschweren. Diese Beobachtungen decken sich mit einer Studie von Singinger et al., in der gezeigt werden konnte, dass Neugeborene mit Risikofaktoren für das Auftreten einer Hörstörung deutlich längere Testzeiten aufweisen als Kinder ohne Risikofaktoren [205].

Die einzelnen Vor- und Nachbereitungszeiten waren weitgehend unabhängig vom jeweiligen Screeningergebnis und unterlagen somit kaum Schwankungen. Sie bewegten sich in Durchschnittsbereichen von 8:15 bei unauffälligem Testergebnis und 9:03 Minuten bei Messungen mit Screeningabbruch.

8.5 Ergebnisbewertung zwischen MB11, Algo3i und Follow-Up

23 Kinder wurden sowohl mit dem MB11 als auch mit dem Algo3i getestet. Bei 20 Kindern lieferte sowohl das MB11 als auch das Algo3i ein unauffälliges Testergebnis.

Eines der 23 Kinder wurde mit beiden Screeningsystemen als auffällig eingestuft. Die Thematik jenes Kindes mit Pierre-Robin-Syndrom wurde bereits im Kapitel „Pierre-Robin- Syndrom & Hörverluste vom verzögerten Typ“ näher beleuchtet.

Ein Kind wurde sowohl im Primär- als auch im Sekundärscreening durch das MB11 auf beiden Ohren als wiederholt auffällig eingestuft. Sowohl die Messung mit dem Algo3i als auch das Follow-Up erbrachten bei diesem Neugeborenen ein unauffälliges Ergebnis.

Die Ergebnisse legen die Vermutung nahe, dass das MB11 ein falsch positives Ergebnis lieferte. Unter dieser Annahme hätte sowohl das Anschlußscreening durch das Algo3i als auch das Follow-Up „richtig positive“ Ergebnisse geliefert. Für diese Annahme sprechen die unterschiedlichen Messpegel von MB11 und Algo3i: Durch den geringeren Schalldruckpegel des MB11 von 35dB ergibt sich eine theoretisch höhere Wahrscheinlichkeit für falsch positive Ergebnisse gegenüber einem höheren Schalldruckpegel von 40dB, wie er beim Algo3i seine Anwendung findet: Geringere Schalldruckpegel stellen einen geringeren Reiz für das auditive System dar; damit steigt zwar die Wahrscheinlichkeit, dass auch leichtere Hörstörungen erkannt werden, gleichzeitig erhöht sich jedoch die Wahrscheinlichkeit, dass hörgesunde Kinder durch das Gerät als auffällig eingestuft werden. Für diese Theorie spricht auch das Messergebnis bei einem 2. Kind, welches durch das MB11 als einseitig auffällig eingestuft wurde: Sowohl das Algo3i als auch das Follow-Up erbrachten bei diesem Kind ebenfalls ein unauffälliges Hörvermögen.

Die Annahme, dass leichtere Hörstörungen durch Screeninggeräte mit geringerem Schalldruckpegel besser erkannt werden, begündet sich zudem auf die folgende Beobachtung:

Insgesamt erhielten 3 Kinder nach auffälligem Hörscreening durch das Algo3i ein Follow-Up: Neben dem bereits eingehend beschriebenen Kind mit Pierre-Robin-Syndrom wurde ein weiteres Kind durch das Hörscreening als beidseits auffällig eingestuft. Das Follow-Up diagnostizierte bei diesem Kind einen beidseitigen Hörverlust von 55dB rechts bzw. 45dB links; durch das Follow-Up konnte somit das positive Screeningergebnis bestätigt werden (richtig-positiv).

Das 3. Kind zeigte sowohl im Primär- als auch im Sekundärscreening mit dem Algo3i linksseitig ein auffälliges Screeningergebnis. Das anschließende Follow-Up diagnostizierte einen beidseitigen Hörverlust von jeweils 40dB. Bei diesem Kind wurde demnach ein rechtsseitiger Hörverlust von 40dB nicht durch die beiden Screeningstufen erfasst. Der Hörverlust konnte jedoch glücklicherweise durch das standardisierte, beidseitig durchgeführte Follow-Up erkannt werden. Mit 40dB lag der Hörverlust dabei genau auf der Schwelle zur Erfassung durch das Algo3i mit seinem Reizpegel von 40dB. Als Folge wurde der linksseitige Hörverlust von 40dB durch das Algo3i erkannt, der rechtsseitige Hörverlust blieb bis zum Follow-Up unerkannt.

Trotz der hohen Feld-Sensitivität automatisierter hirnstammaudiometrischer Screeninggeräte wie dem Natus Algo3i bleibt demnach zu beachten, dass Kinder mit einer leichten Hörstörung gegebenenfalls durch die AABR-Messung nicht erkannt werden und somit eine Möglichkeit für das Auftreten von falsch negativen Ergebnissen besteht.

In diesem Zusammenhang zeigten sich in einer Studie von Kayano et al. signifikante Unterschiede im Testergebnis, je nachdem ob Neugeborene mit dem AABR-Gerät Algo2e oder einem konventionellen BERA-Gerät auf ihr Hörvermögen getestet wurden: Die Studie wurde an intensivmedizinisch betreuten Hochrisikokindern durchgeführt. Die BERA-Messung bildete die Referenzmethode. Es wurden 53 Säuglingsohren trotz unauffälligem Testergebnis im AABR-Screening mit einer konventionellen BERA-Methode nachuntersucht. Hierbei lieferte die BERA-Methode in 25% der Messungen ein auffälliges Ergebnis, obwohl die vorherigen AABR-Messungen unauffällig waren. In 11 dieser 14 Fälle zeigte sich im BERA-Retest ebenfalls ein unauffälliges Hörvermögen. Bei den restlichen 3 Ohren konnte eine Verbesserung der Hörschwelle erst nach 5 Wochen bis 11 Monaten beobachtet werden. Interessanterweise zeigten die mit der BERA-Methode als „auffällig“ eingestuften Kinder im vorher durchgeführten AABR-Screening signifikant höhere Sweep-Raten und damit längere Testzeiten als die „unauffälligen“ Kinder [108]. Auch in der vorliegenden Arbeit zeigten sich im Falle des Neugeborenen mit falsch negativem Ergebnis sowohl im Primär- als auch Sekundärscreening deutlich verlängerte Testzeiten. Diese lagen mit durchschnittlich 14:31 Minuten selbst über den durchschnittlichen Testzeiten von 11:09 Minuten für auffällige Screeningergebnisse. Das Primärscreening zeigte mit 18:57 Minuten die längste Screeningzeit der gesamten Studie.

Bei sehr langen, aber unauffälligen Testdurchläufen sollte demnach die Möglichkeit eines falsch negativen AABR-Ergebnisses in Betracht gezogen werden. Im Zweifelsfall sollte eine genauere Testung des Hörvermögens mittels diagnostischer BERA-Methode erfolgen.

9 Zusammenfassung

Mit dem Algo3i der Firma Natus wurde an der Universitätsklinik Marburg ein AABR-System im klinischen Alltag erprobt. Im Zeitraum vom 15. Dezember 2004 bis 21. April 2005 wurden 72 Hochrisiko- und Risikokinder nach Einwilligung der Eltern untersucht. Gemessen wurde immer beidohrig.

Obwohl das Natus Algo3i laut Herstellerangaben nicht für das Screening von Hochrisiko-kindern geeignet ist, stellte sich das Natus Algo3i als ausgereiftes System zum Neugeborenen-Hörscreening dar und hat sich auch im Einsatz bei Hochrisikokindern unter schwierigen Ableitbedingungen gut bewährt.

Anhand der untersuchten Risikofaktoren Schwangerschaftswoche, Geburtsgewicht, Hyperbilirubinämie, Aminoglykosidbehandlung und Pierre-Robin-Syndrom konnte in der vorliegenden Studie ein möglicher Zusammenhang zwischen Risikofaktoren und Hörstörungen im Neugeborenenalter aufgezeigt werden. Beim Vorliegen mehrerer Risikofaktoren konnte nicht immer eine klare Aussage bezüglich der Ätiologie einer Hörstörung getroffen werden. Die Ergebnisse lassen jedoch vermuten, dass Kinder mit mehreren Risikofaktoren auch einem erhöhten Risiko für die Entwicklung einer frühkindlichen Hörstörung ausgesetzt sind.

Die nicht immer mögliche Zuordnung von Hörstörung und Risikofaktoren sowie der bedeutende Anteil an hörkranken Neugeborenen ohne Risikofaktoren zeigen den Nutzen und die Notwendigkeit eines univiersellen Hörscreenings.

Eine verminderte Ausreifung des auditiven Systems zum Screeningzeitpunkt bei Frühgeborenen mit einer Schwangerschaftsdauer von weniger als 32 Wochen lässt einen Zusammenhang mit verlängerten Testzeiten sowie dem vermehrten Auftreten von falsch positiven Screeningergebnissen erkennen. Trotz dieser Beobachtung zeigte jedoch der hohe Anteil an Frühgeborenen mit einer bedeutenden und permanenten Hörstörung den Nutzen und die Notwendigkeit eines möglichst frühen Screening-, Diagnose- und Therapiekonzeptes. Gegebenenfalls sollten Frühgeborene mit einer sensorineuralen Schwerhörigkeit im ersten Lebensjahr mehreren Hörprüfungen unterzogen werden, um somit der möglichen Differentialdiagnose einer verzögerten Hörbahnreifung gerecht zu werden.

Die Untersuchungszeit von ca. 15 Minuten ist für die Durchführung eines Hörscreenings an Hochrisikokindern als vertretbar einzuschätzen. Im Bezug auf mögliche falsch negative Ergebnisse sollten Kinder mit sehr langen, aber unauffälligen Testzeiten in den ersten Lebensmonaten eine weitere Prüfung des Hörvermögens erhalten.

Bei Säuglingen, welche innerhalb des ersten Lebensmonats wegen potentiell das Gehör schädigender Erkrankungen behandelt werden müssen und bei Kindern mit einem erhöhten Risiko für Hörverluste vom verzögerten Typ, sollte ein erneutes Screening durchgeführt werden, auch wenn das in den ersten Lebenstagen durchgeführte Primärscreening unauffällig war.

Der hohe Portabilitätsgrad und die geringe Empfindlichkeit des Algo3i gegenüber Störschall gewährleisteten einen flexiblen Einsatz des Screeninggerätes innerhalb des Krankenhauses. Hierdurch konnte ein effizientes Screening mit einer Follow-Up-Rate von 100% erreicht werden. Vor allem im Bezug auf die Testung von Kindern ohne Risikofaktoren erscheint ein kompaktes, überall einsetzbares Screeninggerät in Anbetracht der immer kürzeren stationären Verweilzeiten von Mutter und Kind als besonders wertvoll.

Der hohe Prozentsatz auditorischer Neuropathien und sensorineuraler Hörverluste innerhalb der Hochrisiko-Patientengruppen zeigt den klaren Vorteil eines AABR-basierten Screeningsystems gegenüber eines OAE-basierten Systems. Gerade bei Hochrisikokindern stellt das AABR-Screening demnach ein effektives Instrument zur Erkennung von Hörstörungen dar.

10 **Literaturverzeichnis**

- [1] **Abbott-Gabbard, S., Northern, J.L., Yoshinaga-Itano, C.:** Hearing screening in newborns under 24 hours of age, *Seminars in Hearing*, 1999; Vol. 20, No. 4, 291-305

- [2] **Abdala, C., Sininger, Y.S., Starr, A.:** Distortion product otoacoustic emission suppression in subjects with auditory neuropathy. *Ear Hear.* 2000 Dec;21(6):542-53

- [3] **AG „Standard of Care“:** Interdisziplinäre Konsensuskonferenz „Neugeborenen-Hörscreening“. 2002 Berlin

- [4] **Almenar Latorre, A., Tapia Toca, M.C., Fernandez Perez, C., Moro Serrano, M.:** A combined neonatal hearing screening protocol. *An Esp Pediatr* 2002 Jul;57(1): 55-9

- [5] **Amercian Academy of Pediatrics:** Practice parameter management of hyperbilirubinaemia, in the healthy term newborn. *Pediatrics* 94 (1994) 558-565

- [6] **Arditi, M., Mason, E.O. Jr, Bradley, J.S., et al.:** Three-year multicenter surveillance of pneumococcal meningitis in children: clinical characteristics, and outcome related to penicillin susceptibility and dexamethasone use. *Pediatrics.* 1998;102 :1087 –1097

- [7] **Arnold, B., Schorn, K., Stecker, M.:** Screening program for selection of hearing loss in newborn infants instituted by the European Community. *Laryngorhinootologie* 1995 Mar; 74(3):172-8

- [8] **Barbara, S., Herrmann, Ph.D.:** Massachusetts Eye and Ear Infirmary; Clinical Series No. 3 Inside the Black Box “How Does the ALGO Work Anyway?”

- [9] **Baumann, U., Schorn, K.:** Früherkennung kindlicher Hörschäden – Visuelle und automatische Verfahren im Vergleich. *HNO* 2001; Band 49, Nummer 2: 118-125

- [10] **Berger, R., Hanschmann, H., Koukouraki, E.:** Marburger Sprachscreening (MSS) im Vergleich mit anderen sprachdiagnostischen Tests. 24. Wissenschaftliche Jahrestagung der Deutschen Gesellschaft für Phoniatrie und Pädaudiologie e.V.; Innsbruck 2007

- [11] **Berger, R., Holler-Zittlau, I.:** Ergebnisse einer Folgeuntersuchung der im Jahre 2003 ermittelten sprachauffälligen Vorschulkinder. 21. wissenschaftliche Jahrestagung der DGPP 2004. www.egms.de/en/meetings/dgpp2004/04dgpp68

- [12] **Berger, R., Holler-Zittlau, I., Dux, W.:** Untersuchungen zum Sprachstand vierjähriger Vorschulkinder. Aktuelle phoniatriisch-pädaudiologische Aspekte 2004/2005. Bd.12. 2

- [13] **Berger, R., Müller, J.:** Erfahrungen beim Neugeborenen-Hörscreening mittels AABR mit dem MB-11 mit BERAphon, MAICO Diagnostic GmbH. UHA-Tagungsband (2003): 58-65

- [14] **Berger, R., Müller, J., Stürzebecher, E., Cebulla, M.:** Einsatz des objektiven BERA-Verfahrens (MB11) beim Neugeborenen-Hörscreening in Marburg In: Aktuelle phoniatriisch-pädaudiologische Aspekte Bd.12 Medicombooks, 2004/2005

- [15] **Berger, R., Müller, J., Weitzel, D., Schwarz, S.:** AABR-routine method in newborn hearing screening at risk and high-risk babies

- [16] **Berger, T.:** Optimierung der akustischen Reize für die objektive Hörschwellenbestimmung durch AMFR. Inaugural-Dissertation der Humanmedizin; Philipps-Universität, Marburg 2007

- [17] **Berghaus, A., Rettinger, G., Böhme, G.:** Hals-Nasen Ohren-Heilkunde. Hippokrates Verlag, 1996

- [18] **Bertolini, P., Lassalle, M., Mercier, G., et al.:** Platinum compound-related ototoxicity in children: long-term follow-up reveals continuous worsening of hearing loss. *J Pediatr Hematol Oncol.* 2004;26 :649 –655

- [19] **Beutner, D., Foerst, A., Lang- Roth, R., von Wedel, H., Walger, M.:** Prävalenz, Risikofaktoren und Diagnostik der auditorischen Synaptopathie / auditorischen Neuropathie (AS / AN); Klinik und Poliklinik für Hals- Nasen- und Ohrenheilkunde der Universität Köln

- [20] **Biernath, K.R., Reefhuis, J., Whitney, C.G., et al.:** Bacterial meningitis among children with cochlear implants beyond 24 months after implantation. *Pediatrics.* 2006;117 :284 –289

- [21] **Biesalski, P., Frank, F., Spreng, M.:** Phoniatrie und Pädaudiologie. Band 2; 2. Auflage Thieme, Stuttgart, 1994

- [22] **Birkenhäger, R., Jaeckel, K., Laszig, R., Aschendorff, A.:** Rezessive nicht-syndromale prälinguale Hörstörungen, GJB2 (Connexin-26) Mutationsspektrum bei Cochlear-Implant Patienten. Meeting Abstract der 79. Jahresversammlung der Deutschen Gesellschaft für Hals-Nasen-Ohren-Heilkunde, Kopf- und Hals-Chirurgie. Bonn, 30.04.-04.05.2008. Düsseldorf: German Medical Science GMS Publishing House; 2008.

- [23] **Bodmer, D., Brors, D., Bodmer, M., Ryan, A.F.:** Schutz der Haarzellen vor Gentamycin-vermittelter Ototoxizität durch CEP-11 004, ein Inhibitor der Januskinase Signaltransduktionskaskade. *Laryngorhinootologie* 2002; 81: 853-856

- [24] **Böhme, G., Welzl-Müller, K.:** Audiometrie Hörprüfung im Erwachsenen- und Kindesalter. 4. überarb. Aufl.,1998. Hans Huber Verlag, Wien

- [25] **Boshuizen, H.C., van der Lem, G.J., Kaufmann-de Boer, M.A., van Zanten, G.A., Oudesluys-Murphy, A.M., Verkerk, P.H.:** Cost of different strategies for neonatal hearing screening: a modelling approach. Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed. 2001 Nov;85(3):F177-81

- [26] **Bretschneider, J., Maier, H., Hess, M., Leuwer, R.:** Investment and Results of a Universal Newborn Hearing Screening with the Algo®Portable. Laryngorhinootologie 2001; 80: 357-364

- [27] **Buser, K., Bietendüwel, A., Krauth, C., Jalilvand, N., Meyer, S., Reuter, G., Stolle, S., Altenhofen, L., Lenarz, T.:** Modellprojekt Neugeborenen-Hörscreening in Hannover (Zwischenergebnisse). Gesundheitswesen 2003; 65: 200-203

- [28] **Cebulla, M., Stürzebecher, E., Elberling, C.:** Objective detection of auditory steady-state responses: comparison of one-sample and q-sample tests. International Conference on Newborn Hearing Screening, Diagnosis and Intervention. May 27-29, Cernobbio (Como) Italy, 2004

- [29] **Cebulla, M., Stürzebecher, E., Elberling, C., Müller, J.:** New clicklike stimuli for hearing testing. J Am Acad Audiol. 2007 Oct;18(9):725-38

- [30] **Chisin, R., Gafni, M., Sohmer, H.:** Patterns of Auditory Nerve and Brainstem-Evoked Responses (ABR) in different types of peripheral hearing loss. European Archives of Oto-Rhino-Laryngology 1983; Volume 237, Number 2: 165-173

- [31] **Clarke, P., Iqbal, M., Mitchell, S.:** A comparison of transient-evoked otoacoustic emissions and automated auditory brainstem responses for pre-discharge neonatal hearing screening. Int J Audiol. 2003 Dec; 42(8):443-7

- [32] **Cone-Wesson, B., Vohr, B.R., Sininger, Y.S., Widen, J.E., Folsom, R.C., Gora, M.P., Norton, S.J.:** Identification of neonatal hearing impairment: infants with hearing loss. Ear Hear 2000 Oct;21(5):488-507

- [33] **Dalzell, L., Orlando, M., McDonald, M., Berg, A., Bradley, M., Cacace, A., Campbell, D., DeCristofaro, J., Gravel, J., Greenberg, E., Gross, S., Pinheiro, J., Regan, J., Spivak, L., Stevens, F., Prieve, B.:** The New York State universal newborn hearing screening demonstration project: ages of hearing loss identification, hearing aid fitting, and enrolment in early intervention. *Ear Hear* 2000; 21:118-130

- [34] **Dau, T., Wegner, O., Mellert, V., Kollmeier, B.:** Auditory brainstem responses with optimized chirp signals compensating basilar-membrane dispersion., *J Acoust Soc Am*, 107, pp. 1530-1540, 2000

- [35] **Davis, A. et al. :** A critical review of the role of neonatal hearing screening in the detection of congenital hearing impairment. *Health Technol Assess.* 1997;1(10):i-iv,1-176

- [36] **Davis, A., Wood, S.:** The epidemiology of childhood hearing impairment: factor relevant to planning of services. *Br J Audiol.* 1992 Apr; 26(2):77-90

- [37] **De Bruin, E., de Graaf, R.:** What do we know about deaf clients after thirteen years of ambulatory mental health care? An analysis of the PsyDon database, 1987-1999. *Am Ann Deaf.* 2004-2005 Winter;149(5):384-93

- [38] **De Vries, L.S., Lary, S., Dubowitz, L.M.:** Relationship of serum bilirubin levels to ototoxicity and deafness in high-risk low-birth-weight infants. *Pediatrics.* 1985 Sep;76(3):351-4

- [39] **Delb, W., Merkel, D., Pilorget, K., Schmitt, J., Plinkert, P.K.:** Effectiveness of a TEOAE-based screening program. Can a patient-tracking system effectively be organized using modern information technology and central data management? *Eur Arch Otorhinolaryngol* 2004; 261: 191-196

- [40] **Deutsche Gesellschaft für Phoniatrie und Pädaudiologie e.V.:** Entwurf für einen phoniatriisch-pädaudiologischen Konsensus zu einem universellen Neugeborenen-Hörscreening in Deutschland. *Phoniatrie-Pädaudiologie-Mitteilungen.* 2001 11:6

- [41] **Deutsche Gesellschaft für Sozialpädiatrie und Jugendmedizin:** Auditive Wahrnehmungsstörung; AWMF-Leitlinien der Deutschen Gesellschaft für Sozialpädiatrie und Jugendmedizin; AWMF-Leitlinien-Register-Nr. 071/004

- [42] **Diller, G.:** Auditive Kommunikationsstörungen im Kindes- und Erwachsenenalter unter besonderer Berücksichtigung von Cochlear Implants; in Böhme G (Hrsg.): Sprach-, Sprech-, Stimm- und Schluckstörungen. München, Urban Fischer, 2006, vol 2, pp 233-252

- [43] **Döring, W.H., Hildmann, A.:** Studies for determination of audiological data based click stimulated brain stem response. European Archives of Oto-Rhino-Laryngology 1979; Volume 223, Number 2-4; 293-295

- [44] **Doyle, K.J., Burggraaff, B., Fujikawa, S., Kim, J.:** Newborn hearing screening by otoacoustic emissions and automated auditory brainstem response. Int J Pediatr Otorhinolaryngol. 1997 Aug 20;41(2): 111-9

- [45] **Doyle, K.J., Fujikawa, S., Rogers, P., Nweman, E.:** Comparison of newborn hearing screening by transient otoacoustic emissions and auditory brainstem response using Algo-2. Int J Pediatr Otorhinolaryngol. 1998 May 15;43(3):207-11

- [46] **Elberling, C., Don, M., Cebulla, M., Stürzebecher, E.:** Auditory steady-state responses to chirp stimuli based on cochlear traveling wave delay. J Acoust Soc Am. 2007 Nov; 122(5): 2772-85

- [47] **Eckel, H.E., Richling, F., Streppel, M., Roth, B., Walger, M., Zorowka, P.:** Ätiologie mittel- bis hochgradiger Schwerhörigkeiten im Kindesalter. HNO 1998; Band 46, Nummer 3: 252-263

- [48] **Europäischer Konsens zum Neugeborenen-Hörscreening:** European Consensus Development Conference on Neonatal Hearing Screening. Milano, 1998. Geers-Stiftung, Schriftenreihe Bd 12, 1998, p212

- [49] **Fanaroff, J.M., Wilson-Costello, D.E., Newman, N.S., Montpetite, M.M., Fanaroff, A.A.:** Treated hypotension is associated with neonatal morbidity and hearing loss in extremely low birth weight infants. *Pediatrics*. 2006 Apr;117(4): 1131-5

- [50] **Fee, W.E. Jr.:** Aminoglycoside ototoxicity in the human. *Laryngoscope* 1980 Oct;90(10 Pt 2 Suppl 24): 1-19.

- [51] **Finckh-Krämer, U., Gross, M., Bartsch, M., Kewitz, G., Versmold, H., Hess, M.:** Hearing screening of high risk newborn infants. *HNO* 2000 Mar;48(3):215-20

- [52] **Finck-Krämer, U., Spormann-Lagodzinski, M.E., Gross, M.:** Geschwister mit kindlichen Hörstörungen –Daten zu Diagnosezeitpunkt und Grad der Hörstörung. *HNO* 2001; Band 49, Nummer 3: 212-215

- [53] **Finckh-Krämer, U., Spormann, L., Nubel, K., Hess, M., Gross, M.:** Wird die Diagnose bei persistierenden kindlichen Hörstörungen immer noch zu spät gestellt? *HNO* 1998 46: 598-602

- [54] **Finkenzeller, P.:** Zeitgang-BERA: Der schnelle Stufenreiz zur Schwellenbestimmung. Aktuelle phoniatisch-pädaudiologische Aspekte. 1995; rgv-Verlag, Berlin

- [55] **Finkenzeller, P.:** "Zeitgang-BERA" zur Bestimmung des Adaptationszeitgangs des Ohres . *Europ. Arch.* 1993; Suppl. 2: 51-52

- [56] **Firszt, J.B., Gaggl, W., Runge-Samuelson, C.L., Burg, L.S., Wackym A.:** Auditory sensitivity in children using the auditory steady-state response. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg*, 130, pp. 536-540, 2004

- [57] **Fligor, B.J., Neault, M.W., Mullen, C.H., Feldman, H.A., Jones, D.T.:** Factors associated with sensorineural hearing loss among survivors of extracorporeal membrane oxygenation therapy. *Pediatrics*. 2005;115 :1519 –1528

- [58] **Fowler, K., Stagno, S., Pass, R., Britt, W., Boll, T., Alford, C.:** The outcome of congenital cytomegalovirus infection in relation to maternal antibody status. *N Engl J Med.* 1992;326 :663 –667

- [59] **Francois, M., Bonfils, P., Narcy, P.:** Screening for neonatal and infant deafness in Europe in 1992. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 1995 Mar;31(2-3):175-82

- [60] **Frese, K.A., Reker, U., Maune, S.:** Pseudoemissions and False Positive Findings in Measurement of Transiently Evoked Otoacoustic Emissions (TEOAE). *Laryngorhinootologie* 2001; 80: 734-739

- [61] **Galambos, R., Hecox, K.E.:** Clinical applications of the auditory brain stem response. *Otolaryngol Clin North Am* 1978. 11: 709-722

- [62] **Garganta, C., Seashore, M.R.:** Universal Screening for Congenital Hearing Loss. *Pediatric Annals* 2000; 29: 302-308

- [63] **Gemeinsamer Bundesausschuss:** Beschluss über eine Änderung der Kinder-Richtlinien: Einführung eines Neugeborenen-Hörscreenings. Vom 19. Juni 2008. *Deutsches Ärzteblatt.* 2008 (43): A2289-2292

- [64] **Gill, A.W., Gosling, D., Kelly, C., Walker, P., Wooderson, S.:** Predischarge screening of very low birthweight infants by click evoked otoakustic emissions. *J Pediatr Child Health.* 1998 Oct;34(5):456-9

- [65] **Goelz, R., Brosch, S., Bevot, A., Hamprecht, K., Poets, C.F.:** Postnatale HCMV-Infektion von Frühgeborenen durch Muttermilch und ihr Hörvermögen im Alter von > 4 Jahren: eine Zwischenbilanz. *Z Geburtshilfe Neonatol* 2004; 208

- [66] **Grandori, F., Lutman, M.E.:** The European Consensus Statement on Neonatal Hearing Screening. In: Grandori, F., Lutman, M.E.: The European development conference on neonatal hearing screening (Deutsche Fassung: HNO 1998, S. 707). Milan: 1998

- [67] **Gross, M.:** Universelles Hörscreening bei Neugeborenen: Empfehlung zu Organisation und Durchführung des universellen Neugeborenen-Screenings auf angeborene Hörstörungen in Deutschland. *Laryngo-Rhino-Otologie* 2005;84:801-808

- [68] **Gross, M., Buser, K., Freitag, U., Hess, M.M., Hesse, V., Hildmann, A., Hildmann, H., Hippel, K., Lenarz, T., Lindbauer-Eisenach, U., Plinkert, P., Pohlandt, F., Ptok, M., Reuter, G., Rossi, R., Schnitzer, S., Thyen, U., Vetter, K.:** Universelles Hörscreening bei Neugeborenen: Empfehlungen zu Organisation und Durchführung des universellen Neugeborenen-Screenings auf angeborene Hörstörungen in Deutschland. *Z Geburtshilfe Neonatol* 2004; 208:239-245

- [69] **Gross, M., Dudenhausen, J., Rossi, R. et al.:** Neugeborenen-Hörscreening in Berlin. 2002; *Berliner Ärzte* 39:26-27

- [70] **Gross, M., Finchk-Krämer, U., Spormann-Lagodzinski, M.:** Angeborene Erkrankungen des Hörvermögens bei Kindern Teil I: Erworbene Hörstörungen. *HNO* 2000; Band 48, Nummer 12: 879-886

- [71] **Gupta, A.K., Anand, N.K., Raj, H.:** Evaluation of risk factors for hearing impairment in at risk neonates by brainstem evoked response audiometry (BERA). *Indian J Pediatr.* 1991 Nov-Dec; 58(6):849-55

- [72] **Habib, H.S., Abdelgaffar, H.:** Neonatal hearing screening with transient evoked otoacoustic emissions in Western Saudi Arabia. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2005 Jun;69(6):839-42

- [73] **Hahn, M, et al.:** Hearing screening in healthy newborns: feasibility of different methods with regard to test time. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 1999 Dec 5;51 (2):83-9

- [74] **Hall, J.:** (1992) Handbook of auditory evoked responses. Needham Heights, MA: Allyn and Bacon:492

- [75] **Hamelin, C.E., Anglin, G., Quigley, C.A., Deal, C.L.:** Genomic imprinting in Turner syndrome: effects on response to growth hormone and risk of sensorineural hearing loss. *J Clin Endocrinol Metab.* 2006 Aug;91(8):3002-10

- [76] **Handzic, J., Bagatin, M., Subotic, R., Cuk, V.:** Hearing levels in Pierre Robin syndrome. *Cleft Palate Craniofac J.* 1995 Jan;32(1):30-6

- [77] **Handzic-Cuk, J., Cuk, V., Risavi, R., Katic, V., Katusic, D., Bagatin, M., Stajner-Katusic, S., Gortan D.:** Pierre Robin syndrome: characteristics of hearing loss, effect of age on hearing level and possibilities in therapy planning. *J Laryngol Otol.* 1996 Sep;110(9):830-5

- [78] **Harris, F.P., Probst, R.:** Otoacoustic Emissions and Audiometric Outcomes. In: M S Robinette, T H Glatke: *Otoacoustic Emissions*, 151-180. Thieme, New York/Stuttgart 1997

- [79] **Harris, F.P., Probst, R., Wenger, R.:** Repeatability of Transiently Evoked Otoacoustic Emissions in Normally Hearing Humans. *Audiology* 1991; 30: 135-141

- [80] **Hartmann, H., Hartmann, K.:** Nach wie vor Späterkennung. Erste Ergebnisse der 8. bundesweiten Befragung zur Früherkennung hörgeschädigter Kinder in Deutschland. *Spektrum Hören* 2005: 20-22

- [81] **Hayes, D.:** State Programs for Universal Newborn hearing screening. *Pediatric Clinic of North America* 1999; 46: 89-94

- [82] **Hecox, K., Galambos, R.:** Brainstem auditory evoked responses in human infants and adults. *Arch Otolaryngol* 1974 ; 99: 30-33

- [83] **Heinemann, M., Bohnert, A.:** Hearing screening in newborn infants. Comparative studies and cost analysis with different instruments. *Laryngorhinootologie.* 2000 Aug;79(8):453-8

- [84] **Henry, K.R., Guess, M.B., Chole, R.A.:** Hyperthermia increases aminoglycoside ototoxicity. *Acta Otolaryngol.* 1983 Mar-Apr;95(3-4):323-7
- [85] **Hess, M.:** Hamburger Arbeitskreis für Hörscreening bei Neugeborenen H.A.H.N. 2001; *Hamburger Ärzteblatt* 8:356
- [86] **Hess, M., Finckh-Krämer, U., Bartsch, M., Kewitz, G., Versmold, H., Gross, M.:** Hearing screening in at-risk neonate cohort. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 1998 Nov 15;46(1-2):81-9
- [87] **Hessel, H. et al.:** A method for the induction of a cochlea-specific auditory deprivation in the gerbil. *ORL J Otorhinolaryngol Relat Spec.* 1998 Mar-Apr;60(2):61-6
- [88] **Hildmann, A.:** Hörscreening für Neugeborene. Sonderausgabe Hören Heute 2002; Nr.1
- [89] **Hoffmann, B.:** Crashkurs Pädiatrie, 1.Auflage, Verlag Urban & Fischer München, S.105
- [90] **Hoffmann, N.:** Die prognostische Validität einer Kurzfassung des "Elternfragebogens für zweijährige Kinder" (ELFRA-2) im Vergleich zur Langfassung. Magisterarbeit, München: Ludwig-Maximilians-Universität (2007)
- [91] **Hosford-Dunn, H., Simmons, F.B., Winzelberg, J., Petroff, M.:** Delayed onset hearing loss in a two-year old. *Ear Hear* 1986 Apr;7(2):78-82
- [92] **Hyde, M.L., Riko, K., Malizia, K.:** Audiometric accuracy of the click ABR in infants at risk for hearing loss. *J Am Acad Audiol.* 1990;1:59–66
- [93] **Iley, K.L., Addis, R.J.:** Impact of technology choice on service provision for universal newborn hearing screening within a busy district hospital. *J Perinatol.* 2000 Dec;20(8 Pt 2):122-7

- [94] **Institut für Qualität und Wirtschaftlichkeit im Gesundheitswesen:** Früherkennungs-untersuchung von Hörstörungen bei Neugeborenen; Vorbericht, 26.09.2006

- [95] **Ito, K., Endo, A., Monobe, H., Ochiai, A., Iwasaki, S.:** Nonsyndromic isolated unilateral cochlear nerve aplasia without narrow internal auditory meatus: a previously overlooked cause of unilateral profound deafness in childhood. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 2005; 114: 859-862

- [96] **Janssen, T.:** Otoakustische Emissionen- Schallaussendungen des Ohres, Entstehung, Registriermethoden, Eigenschaften und klinische Bedeutung. *Z.Med.Phys.* 1992; 2: 146-157

- [97] **Janssen, T. , Klein' A., Gehr, D.D.:** Automatisierte Hörschwellenbestimmung bei Neugeborenen mit extrapolierten DPOAE-Wachstumsfunktionen. *HNO* 2003 Vol. 51, No.12, 971-980

- [98] **Jewett, D.L., Williston, J.S.:** Auditory far fields averaged from the scalp of humans. *Brain* 1971; 94:681-696

- [99] **Joint Committee of ASHA and Council on Education of the Deaf:** Service provision under the Individuals with Disabilities Education Act – Part H, as amended to children who are deaf and hard of hearing ages birth to 36 month. *ASHA* 1994 Aug;36(8):117-21

- [100] **Joint Committee on Infant Hearing:** Position Statement; 1994

- [101] **Joint Committee on Infant Hearing:** Year 2000 Position Statement; Principles and guidelines for early hearing detection and intervention programs. *Am J Audiol* 2000; 9:9-29

- [102] **Joint Committee on Infant Hearing:** Year 2007 Position Statement; Principles and guidelines for early hearing detection and intervention programs. PEDIATRICS Vol. 120 No. 4 October 2007, pp. 898-921

- [103] **Joppich, I.:** Kinderchirurgische Klinik, Dr. von Haunersches Kinderspital, Ludwig-Maximilians-Universität München; Oktober 1999 Leitlinien der Deutschen Gesellschaft für Kinderchirurgie zur Pierre-Robin-Sequenz. AWMF-Leitlinien Register Nr. 006/080 Entwicklungsstufe: 1

- [104] **Junquera, L., Carneiro, I.:** Histologie. Springer Verlag Berlin, 1991, S.681-692

- [105] **Kahle, W.:** Taschenatlas der Anatomie. Georg Thieme Verlag Stuttgart, 2001

- [106] **Kaldestad, R.H., Wingaard, L., Hansen, T.W.:** Screening for congenital hearing loss --- a pilot project. Tidsskr Nor Laegeforen. 2002 Sep 20;122(22):2190-3

- [107] **Kawashima, Y., Shibahara, I., Abe, S., Tokano, H., Noguchi, Y., Kitamura, K.:** Investigation of automated infant auditory screening using the Natus-ALGO Portable device. Nippon Jibiinkoka Gakkai Kaiho. 2004 May; 107(5): 483-8

- [108] **Kayano, K., Suzuki, H., Nakano, H., Hayashido, K., Kimura, T., Tatemoto, K., Nishiyama, A., Fukushima, T.:** Automated infant auditory screening using the Natus-ALGO 2e in the NICU. Nippon Jibiinkoka Gakkai Kaiho. 2000 Aug;103(8):885-93. Department of Otolaryngology, Kyoto First Red Cross Hospital

- [109] **Kehrl, W., Geidel, K., Wilkens, L.M., Löhler, J.:** Universal Newborn Hearing Screening in Marienhospital Hamburg from September 1999 till April 2002. Laryngorhinootologie 2003; 82: 479-485

- [110] **Kemp, D.T.:** Stimulated acoustic emissions from within the human auditory system. J.acoust. Soc. Am. 1978; 64: 1386-1391

- [111] **Kemp, D.T., Ryan, S., Bray:** A guide to the effective use of otoacoustic emissions. Ear Hear 1990, 11; 93
- [112] **Kennedy, C.R.:** Controlled trial of universal neonatal screening for early identification of permanent childhood hearing impairment. Acta Paediatr Suppl. 1999 Dec;88(432):73-5
- [113] **Keren, R., Helfand, M., Homer, C., McPhillips, H., Lieu, T.A.:** Projected cost-effectiveness of statewide universal newborn hearing screening. Pediatrics 2002 Nov;110(5):855-64
- [114] **Kiese-Himmel, C.:** Assessment of Receptive and Expressive Language Development in Sensorineural Hearing Impaired Children in a follow-up Period. Gesundheitswesen 2005; 67: 781-787
- [115] **Kiese-Himmel, C., Ohlwein, S.:** Die frühe Sprachentwicklung permanent hörgestörter Kinder im Verlauf. Sprache Stimme Gehör 2002; 26: 84-91
- [116] **Kiese-Himmel C., Ohlwein, S.:** Die Sprachentwicklung sensorineural hörgestörter Kleinkinder. Sprache Stimme Gehör 2000; 24: 169-176
- [117] **Klinke, R.:** Hören lernen: Die Notwendigkeit frühkindlicher Hörerfahrungen. Sozialpädiatrie, Kinder- und Jugendheilkunde. 1999 21(9-10): 330-339
- [118] **Klinke, R., Kral, A., Hartmann, R.:** Sprachbahnung über elektronische Ohren – So früh wie möglich. Deutsches Ärzteblatt. 2001 98(46): A3049-3053
- [119] **Klinke, R., Silbernagl, S.:** Lehrbuch der Physiologie. Georg Thieme Verlag Stuttgart, 2000
- [120] **Konrad-Martin, D., Norton, S.J., Mascher, K.E., Tempel, B.L.:** Effects of PMCA2 mutation on DPOAE amplitudes and latencies in deafwaddler mice. Hear Res. 2001 Jan;151(1-2):205-220

- [121] **Krauth, C., Buser, K.:** Kosten-Effektivität des Neugeborenenhörscreenings – Modellanalysen für Deutschland. Abteilung Epidemiologie, Sozialmedizin und Gesundheitssystemforschung, Medizinische Hochschule Hannover. Neugeborenen-Hörscreening Kongress 2004; 30. Sept. – 01. Okt. 2004

- [122] **Krischke, S., Weigelt, S., Hoppe, U., Köllner, V., Klotz, M., Eysholdt, U., Rosanowski, F.:** Quality of life in in dysphonic patients. J Voice. 2005 Mar;19(1):132-7

- [123] **Krumholz, A., Felix, J.K., Goldstein, P.J., McKenzie, E.:** Maturation of the brain-stem auditory evoked potentials in premature infants. Electroencephalogr Clin Neurophysiol 1985; 62: 124-134

- [124] **Kuan, M.L. et al. :** Neonatal hearing screening. Zhonghua Min Guo Xiao Er Ke Yi Xue Hui Za Zhi. 1993 Nov-Dec;34(6):458-66

- [125] **Kubisch C.:** Autosomal dominante nicht-Syndromale Hörstörungen. Med Genetik 2002; 14:30-36.

- [126] **Kubisch, C.:** Genetische Grundlagen nichtsyndromaler Hörstörungen. Deutsches Ärzteblatt Jg. 102; Heft 43; 28.09.2005

- [127] **Kunze, S., Schnell-Inderst, P., Hesse, F., Grill, E., Nickisch, A., Siebert, U., von Voß, H., Wasem, J.:** Hörscreening für Neugeborene – Ein Health Technology Assessment der medizinischen Effektivität und der ökonomischen Effizienz. HTA Schriftenreihe, Band 12, Hrsg.: Dauben, Rüther, Warda. Niebüll, 2004. ISBN 3-89906-735-5

- [128] **Lauffer, H., Proschel, U., Gerling, S., Wenzel, D.:** Click-evoked otoacoustic emissions and acoustic brain stem potentials in early detection of hearing disorders in premature and newborn infants after neonatal critical care. KlinPediatri. 1994 Mar-Apr;206(2):73-9

- [129] **Lehnhardt, E., Janssen, T., Kießling, J.:** Praxis der Audiometrie. 1996; Georg Thieme Verlag, Stuttgart; S.255

- [130] **Leitlinien der Deutschen Gesellschaft für Phoniatrie und Pädaudiologie:** Periphere Hörstörungen im Kindesalter, 2005. <http://www.uni-duesseldorf.de/awmf/II/049-010k.htm>

- [131] **Lenarz, T.:** Die Bedeutung eines universellen Neugeborenen-Hörscreenings. HörBericht 63/1997 Informationen für den HNO-Arzt, Geers Hörakustik: 1-8

- [132] **Leonhardt, A.:** Einführung in die Hörgeschädigtenpädagogik. Ernst Reinhardt Verlag München, Basel, UTB 2002, 2. Auflage

- [133] **Leung, S.M., Slaven, A., Thornton, A.R., Brickley, G.J.:** The use of high stimulus rate auditory brainstem responses in the estimation of hearing threshold. Hear Res. 1998 Sep;123(1-2):201-5

- [134] **Lew, H.L., Lee, E.H., Miyoshi, Y., Chang, D.G., Date, E.S., Jerger, J.F.:** Brainstem auditory-evoked potentials as an objective tool for evaluating hearing dysfunction in traumatic brain injury. Am J Phys Med Rehabil. 2004;83 :210 –215

- [135] **Linder, R., Katalinic, A., Thyen, U., Schönweiler, R.:** UNHS-SH: ein multidisziplinärer Ansatz für das Neugeborenenhörscreening in Schleswig-Holstein. 2005

- [136] **Lütkenhöner, B., Kauffmann, G., Pantev, C., Ross, B.:** Verbesserung der Synchronisation auditorisch evozierter Hirnstammpotentiale durch Verwendung eines die cochleären Laufzeitunterschiede kompensierenden Stimulus. Arch Otolaryngol, Suppl. II, pp. 157-159, 1990

- [137] **Lutman, L., Arlinger, S., Dauman, R., Grandori, F., Jauhijainen, P., Lenarz, T., Offeciers, E., Ptok, M.:** DGPP-Konsensus-Papier: Neugeborenen-Hörscreening; European Consensus Development Conference on Neonatal Hearing Screening; 15.-16. Mai 1998 in Mailand

- [138] **Madden, C., Wiley, S., Schleiss, M., et al.:** Audiometric, clinical and educational outcomes in a pediatric symptomatic congenital cytomegalovirus (CMV) population with sensorineural hearing loss. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2005;69 :1191 –1198

- [139] **Markschark, M.:** Memory for language in deaf adults and children. *Scand Audiol Suppl.* 1998;49:87-92

- [140] **Martinez, R., Benito, J.I., Condado, M.A., Morais, D., Fernandez Calvo, J.L.:** Results of one year's application of a universal protocol for the early detection of hearing loss in neonates. *Acta Otorhinolaryngol Esp.* 2003 May;54(5):309-15

- [141] **Mason, S., Davis, A., Wood, S., Farnsworth, A.:** Field sensitivity of targeted neonatal hearing screening using the Nottingham ABR Screener. *Ear Hear* 1998 Apr;19(2):91-102

- [142] **Massinger, C., Lippert, K.L., Keilmann, A.:** Delay in the development of the auditory pathways. A differential diagnosis in hearing impairment in young infants. *HNO* 2004 Oct;52(10):927-34

- [143] **Mauk, G.W., White, K.R., Mortensen, B., Behrens, T.R.:** The effectiveness of screening programs based on high-risk characteristics in early identification of hearing impairment. *Ear Hear* 1991; 12: 312— 319

- [144] **McClelland, R.J., Watson, D.R., Lawless, V., Houston, H.G., Adams, D.:** Reliability and effectiveness of screening for hearing loss in high risk neonates. *BMJ* 1992 Mar 28;304(6830):806-9

- [145] **Medard, C., Francois, M., Narcy, P.:** Hearing status of Robin sequence patients. *Ann Otolaryngol Chir Cervicofac.* 1999 Dec;116(6):317-21

- [146] **Meier, S., Narabayashi, O., Probst, R., Schmuziger, N.:** Comparison of currently available devices designed for newborn hearing screening using automated auditory brainstem and/or otoacoustic emission measurements. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2004 Jul; 68(7): 927-34

- [147] **Meyer, C., Witte, J., Hildman, A., Hennecke K.H., Schunck, K.U., Maul, K., Franke, U., Fahnenstrich, H., Rabe, H., Rossi, R., Hartmann, S., Gortner, L.:** Neonatal screening for hearing disorders in infants at risk: incidence, risk factors, and follow up. *Pediatrics.* 1999 Oct; 104(4 Pt 1): 900-4

- [148] **Moore, D.R.:** Postnatal development of the mammalian central auditory system and the neural consequences of auditory deprivation. *Acta Otolaryngol Suppl.* 1985;421:19-30

- [149] **Morlet, T. et al.:** Auditory screening in high-risk pre-term and full-term neonates using transient evoked otoacoustic emissions and brainstem auditory evoked potentials. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 1998 Sep 15; 45(1):31-40

- [150] **Morlet, T., Moulin, A., Putet, G., Sevin, F., Dubreuil C., Duclaux, R., Ferber-Viart, C. :** Hearing disorders screening in neonates at risk. *Ann Otolaryngol Chir Cervicofac.* 2001 Feb; 118(1):11-8

- [151] **Morton, C.C., Nance, W.E.:** Newborn hearing screening: a silent revolution. *N Engl J Med.* 2006;354 :2151 –2164

- [152] **Muntau, A.:** Intensivkurs Pädiatrie. 3., aktualisierte und erweiterte Auflage. 2004 ; Urban & Fischer. München, Jena

- [153] **Murray, G., Ormson, M.C., Loh, M.H., Ninan, B., Ninan, D., Dockery, L., Fanaroff, A.A.:** Evaluation of the Natus Algo3i Newborn Hearing Screener. *J Obstet Gynecol Neonatal Nurs.* 2004 Mar-Apr;33(2):183-90

- [154] **Nance, W.E.:** The genetics of deafness. Ment Retard Dev Disabil Res Rev. 2003;9 :109 –119

- [155] **Nance, W.E., Lim, B.G, Dodson, K.M.:** Importance of congenital cytomegalovirus infections as a cause for pre-lingual hearing loss. J Clin Virol. 2006;35 :221 –225

- [156] **Natus Medical Inc. San Carlos, USA:** Clinical Series No.4, Rationale for Screening at 35 dB, “What Level Of Hearing Impairment Can the ALGO Detect?”

- [157] **Natus Medical Inc. San Carlos, USA:** Technical Specifications of the ALGO3i Newborn Hearing Screener

- [158] **Nawka, T.:** Das Universelle Neugeborenen-Hörscreening in Mecklenburg-Vorpommern nach 3 Jahren. 2004. Abteilung Phoniatrie und Pädaudiologie, Klinik für HNO, Kopf- und Halschirurgie, Ernst Moritz Arndt Universität Greifswald

- [159] **Nawka, T., Witt, G.:** Neugeborenen-Hörscreening in Mecklenburg-Vorpommern. Ärzteblatt Mecklenburg-Vorpommern 2002; 12:373-378

- [160] **Nennstiel-Ratzel, U., Arenz, S., Kries, Rv., Wildner, M., Strutz, J.:** Modellprojekt Neugeborenen-Hörscreening in der Oberpfalz. Hohe Prozess- und Ergebnisqualität durch interdisziplinäres Konzept. HNO 2006; Online First

- [161] **Neumann, K.:** Universelles Neugeborenen-Hörscreening: Das Hessische Modell. HörBericht 71/2002 - Informationen für den HNO-Arzt, Geers Hörakustik

- [162] **Neumann, K., Gall, V., Berger, R.:** Neugeborenen-Hörscreening in Hessen, Deutschland – ein Pilotprojekt; International Pediatrics, 2000, Vol 16, Number 2

- [163] **Neumann, K., Gross, M., Böttcher, P., Euler, H., Spormann-Lagodzinski, M., Polzer, M.:** Effectiveness and Efficiency of a Universal Newborn Hearing Screening in Germany. Folia Phoniater Logop 2006; 58: 440-455

- [164] **Neumann, K., Lodwig, A., Weiner, W.:** Die zentrale Datenerfassung des hessischen Neugeborenen-Hörscreenings: ein auch andersorts anwendbares Modell. 2004
- [165] **NIH Consensus Statement:** Early identification of hearing impairment in infants and young children. NIH Consensus Statement 1993; 11:1-24
- [166] **Norton, S.J. et al.:** Identification of neonatal hearing impairment: transient evoked otoacoustic emissions during the perinatal period. Ear Hear 2000 Oct;21(5):425-42
- [167] **Nowakowska-Szyrwinska E.:** Hearing assessment in children with Pierre-Robin syndrome. Med Wieku Rozwoj. 2000; Apr-Jun;4(2):207-8
- [168] **Ogawa, H., Baba, Y., Suzutani, T., Inoue, N., Fukushima, E., Omori, K.:** Congenital cytomegalovirus infection diagnosed by polymerase chain reaction with the use of preserved umbilical cord in sensorineural hearing loss children. Laryngoscope. 2006 Nov; 116(11): 1991-4
- [169] **Online Patienteninformation zur Impedanzaudiometrie:** Fachbereich HNO der Universitätskliniken Giessen und Marburg
- [170] **Oudesluys-Murphy, A.M., van Straaten, H.L., Bholasingh, R., van Zanten, G.A.:** Neonatal hearing screening. Eur J Pediatr. 1996 Jun;155(6):429-35
- [171] **Oysu, C., Aslan, I., Ulubil, A., Baserer, N.:** Incidence of cochlear involvement in hyperbilirubinemic deafness. Ann Otol Rhinol Laryngol. 2002 Nov;111(11):1021-5
- [172] **Pass, R.F., Fowler, K.B., Boppana, S.B., Britt, W.J., Stagno, S.:** Congenital cytomegalovirus infection following first trimester maternal infection: symptoms at birth and outcome. J Clin Virol. 2006;35 :216 –220
- [173] **Pastorino, G., et al.:** The Milan Project: a newborn hearing screening programme. Acta Paediatr. 2005 Apr; 94(4): 458-63

- [174] **Penner, Z.:** Plädoyer für präventive Frühintervention bei Kindern mit Spracherwerbsstörungen. In: von Suchodoletz W, Hrsg. Therapie von Sprachentwicklungsstörungen. Stuttgart: Kohlhammer; 2002. ISBN: 3-17 017108-9. S.106-44
- [175] **Perez-Abalo, M.C., Savio, G., Torres, A., Martin, V., Rodriguez, E., Galán, L.:** Steady-state responses to multiple Amplitude-modulated tones: An optimized method to test frequency-specific thresholds in hearing-impaired children and normal-hearing subjects. *Ear & Hearing*, 22, pp. 200-211, 2001
- [176] **Phoniatrisch-pädaudiologischer Konsensus zu einem universellen Neugeborenen-Hörscreening in Deutschland.** Verabschiedet auf der Jahrestagung der Deutschen Gesellschaft für Phoniatrie und Pädaudiologie – DGPP – im September 2001, Frankfurt / Main) Publiziert in: Deutsche Gesellschaft für Phoniatrie und Pädaudiologie e.V. (Hrsg.): (2001). *Phoniatrie-Pädaudiologie-Mitteilungen* 2001, 11
- [177] **Picton, T.W., Durieux-Smith, A., Moran, L.M.:** Recording auditory brainstem responses from infants. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 1994 Jan; 28(2-3):93-110
- [178] **Plinkert, P.K., Delb, W.:** EDV-gestützter Aufbau eines interdisziplinären landesweiten Hörscreenings im Saarland. *HNO* 2001; 49:888-894
- [179] **Plinkert, P.K., Sesterhenn, G., Arold, R., Zenner, H.P.:** Evaluation of otoacoustic emissions in high-risk infants by using an easy and rapid objective auditory screening method. *Eur Arch otorhinolaryngol* 1990; 247: 356-360
- [180] **Plinkert, P.K., Zenner, H.P.:** Are cochlear outer hair cells the origin of otoacoustic emissions? *Rev Laryngol Otol Rhinol (Bord)*. 1990; 111(1):41-3
- [181] **Pratt, H., Sohmer, H.:** Intensity and rate function of cochlear and brainstem evoked responses to click stimuli in man. *Arch. Oto-Rhino-Laryngol*. 1976; 212: 85-92

- [182] **Probst, R., Gerhard, G., Iro, H.:** Hals-Nasen-Ohren-Heilkunde. Georg Thieme Verlag Stuttgart, 2004

- [183] **Pröschel, U., Eysholdt, U.:** Specificity and sensitivity of transient click-evoked otoacoustic emissions. *Laryngorhinootologie* 1995 Aug;74(8):481-8

- [184] **Ptok, M.:** Grundlagen für das Neugeborenen-Hörscreening (Standard of Care) Stellungnahme der Interdisziplinären Konsensuskonferenz Neugeborenen-Hörscreening (IKKNHS). *HNO* 2003; 51: 876- 879

- [185] **Ptok, M.:** Temporary Hearing Aid Fitting and Central Auditory Processing Disorder. *Sprache Stimme Gehör* 2000; 24: 126-128

- [186] **Ptok, M., Morlot, S.:** Unauffälliges UNHS-Screening bei einem homozygoten Träger der 35delG-Mutation im Connexin 26 kodierenden GJB-Gen. Evidenz für einen rapid progressiven Verlauf der Schwerhörigkeit? *Kinderheilkunde* 2005; Band 153, Nummer 5: 469-472

- [187] **Quittner, A.L., Leibach, P., Marciel, K.:** The impact of cochlear implants on young deaf children: new methods to assess cognitive and behavioral development. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg.* 2004 May;130(5):547-54

- [188] **Oysu, C., Aslan, I., Ulubil, A., Baserer, N.:** Incidence of cochlear involvement in hyperbilirubinemic deafness. *Ann Otol Rhinol Laryngol.* 2002 Nov;111(11):1021-5

- [189] **Rance, G., Rickards, F.:** Prediction of hearing threshold in Infants using auditory steady-state evoked potentials. *J Am Acad Audiol*, 13, pp. 236-245, 2002

- [190] **Rea, P.A., Gibson, W.P.:** Evidence for surviving outer hair cell function in congenitally deaf ears. *Laryngoscope.* 2003 Nov;113(11):2030-4

- [191] **Reuter, G.:** Früherkennung von kindlichen Hörstörungen. *HörBericht* 73/2003 - Informationen für den HNO-Arzt, Geers Hörakustik

- [192] **Rhee, C.K., Park, H.M., Jang, Y.J.:** Audiologic evaluation of neonates with severe hyperbilirubinemia using transiently evoked otoacoustic emissions and auditory brainstem responses. *Laryngoscope*. 1999 Dec; 109(12):2005-8
- [193] **Rivera, L.B., Boppana, S.B., Fowler, K.B., Britt, W.J., Stagno, S., Pass, R.F.:** Predictors of hearing loss in children with symptomatic congenital cytomegalovirus infection. *Pediatrics*. 2002;110 :762 –767
- [194] **Roeser, R. J.:** Audiology Desk Reference. Thieme, New York/Stuttgart 1996
- [195] **Roizen, N.J.:** Etiology of hearing loss in children: nongenetic causes. *Pediatr. Clin. North. Am.* 1999;46 :49 –64
- [196] **Rouev, P., Mumdzhev, H., Spiridonova, J., Dimov, P.:** Universal newborn hearing screening program in Bulgaria. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2004 Jun; 68(6):805-10
- [197] **Sachse, S., Pecha, A., Suchodoletz, von W.:** Früherkennung von Sprachentwicklungsstörungen – Ist der ELFRA-2 für einen generellen Einsatz bei der U7 zu empfehlen? *Monatsschrift Kinderheilkunde* 2007 Feb.; Vol. 155 Nr.2 S. 140-145; Springer Berlin / Heidelberg
- [198] **Sachse, S., Suchodoletz, von W.:** Diagnostische Zuverlässigkeit einer Kurzversion des Elternfragebogens ELFRA-2 zur Früherkennung von Sprachentwicklungsverzögerungen. *Klinische Pädiatrie* 2007 Nr.2
- [199] **Schäfer, H.:** Quantitative Methoden für die ärztliche Tätigkeit. Marburg 2005; S.18
- [200] **Schmidt, R., Nawka, T.:** Validierung von Pass-Kriterien für das Hörscreening mit DPOAE. 8. Heidelberg: Median-Verlag, 2001

- [201] **Schnell-Inderst, P., Kunze, S., Nickisch, A., Hessel, F., Grill, E., Siebert, U., et al.:** Ätiologie und Pathogenese. In: Kunze, S. et al, editor. Hörscreening für Neugeborene- Health Technology Assessment der medizinischen Effektivität und ökonomischen Effizienz. Niebüll: Verlag Videel, 2003

- [202] **Schöler, C., Schönweiler, R., Ptok, M.:** Transitory evoked and distortion products of otoacoustic emissions in absent auditory evoked potentials. HNO 1997 Dec;45(12):1008-15

- [203] **Schuster, M., Kummer, P., Hoppe, U., Eysholdt U., Weber, A., Rosanowski, F.:** Guidelines and their Practical Application in Congenital Hearing Loss. Gesundheitswesen 2003; 65: 566-571

- [204] **Silbernagl, S., Despopoulos, A.:** Taschenatlas der Physiologie. Georg Thieme Verlag Stuttgart, 2001

- [205] **Singinger, Y.S., Cone-Wesson, B., Folsom, R.C., Gorga, M.P., Vohr, B.R., Widen, J.E., Ekelid, M., Norton, S.J.:** Identifications of neonatal hearing impairment: auditory brain stem responses in the perinatal period. Ear Hear 2000 Oct; 21(5):383-99

- [206] **Singinger, Y.S., Starr, A.:** Auditory neuropathy: A new perspective on hearing disorders. San Diego, CA: Singular Publishing, (2001)

- [207] **Schmitt, B.:** Folgen der bakteriellen Meningitis. Kinderheilkunde 2004; Band 152, Nummer 4: 391-395

- [208] **Sequi Canet, J.M., Brines Solanes, J., Mir Palan, B., Paredes Cencillo, C., Marco Algarra, J.:** Comparative study of evoked otoacoustic emissions and auditory potentials of the brain stem in the neonatal period. An Esp Pediatr. Dec 1992; 37(6): 457-60

- [209] **Shehata –Dieler, W., Dieler, R., Keim, R., Finkenzeller, P., Dietl, J., Helms, J.:** Universelle Hörscreening-Untersuchungen bei Neugeborenen mit dem BERaphon. Laryngol-rhino-Otol 2000; 79: 69-76
- [210] **Shehata-Dieler, W., Dieler, R., Keim, R., Helms, J.:** Das Würzburger Hörscreening-Programm bei Neugeborenen: Erfahrungen nach mehr als 8000 Säuglingen, in 2004
- [211] **Shehata-Dieler, W., Hildmann, A., Hildmann, H., Helms, J.:** Klinische und audiologische Befunde bei Kindern mit auditorischer Neuropathie vor und nach Versorgung mit einem Cochlear Implant. Laryngootologie 2004; 83
- [212] **Shehata-Dieler, W., Völter, C., Keim, R., Hagen, R.:** Deutsche Gesellschaft für Hals-Nasen-Ohren-Heilkunde, Kopf- und Hals-Chirurgie. 78. Jahresversammlung der Deutschen Gesellschaft für Hals-Nasen-Ohren-Heilkunde, Kopf- und Hals-Chirurgie e.V.. München, 16.-20.05.2007. Düsseldorf: German Medical Science GMS Publishing House; 2007
- [213] **Spahn, C., Richter, B., Rohr, B., Löschmann, C., Löhle, E.:** The Situation of Parents of Children with a Hearing Aid: I. Psychosozial Stress, Treatment Expectations and Satisfaction with Treatment. Sprache Stimme Gehör 2002; 26: 98-105
- [214] **Spormann-Lagodzinski, M.:** Diagnosesicherung der Schwerhörigkeit in den Jahren 2003 bis 2005. persönliche Mitteilung 2006
- [215] **Spormann-Lagodzinski, M., Nubel, K., König, O., Gross, M.:** Ätiologie und Prävalenz permanenter kindlicher Hörstörungen in Deutschland. Deutsche Gesellschaft für Phoniatrie und Pädaudiologie; 12. bis 14.09.2003, Rostock
- [216] **Starr, A., Amilie, R., Martin, W., Sander, S.:** Development of auditory function in newborn infants revealed by auditory brainstem potentials. Pediatrics 1977; 60: 831-839

- [217] **Starr, A., Picton, T.W., Sininger, Y., Hood, L.J., Berlin, C.I.:** Auditory neuropathy. *Brain* 1996; 119 (Pt 3): 741-753

- [218] **Stein, L., Tremblay, K., Pasternak, J., Banerjee, S., Lindemann, K., Kraus, N.:** Brainstem abnormalities in neonates with normal otoacoustic emissions. *Semin Hear.* 1996;17:197–213

- [219] **Stockard, J.J., Stockard, J.E., Sharbrough, F.W.:** Nonpathologic factors influencing brainstem auditorx evoked potentials. *Amer. J. EEG Technol.* 1978; 18: 177-209

- [220] **Straaten, H.L., Groote, M.E., Oudesluys-Murphy, A.M.:** Evaluation of an automated brainstem response infant hearing screening method in at risk neonates. *Eur J Pediatr.* 1996 Aug;155(8):702-5

- [221] **Strutz, J., Ugurlu, B.:** Realisierung eines flächendeckenden Screenings in Bayern. *HNO Inform* 2001; 2: 191

- [222] **Stürzebecher, E., Cebulla, M., Elberling, C., Berger, T.:** New efficient stimuli for evoking frequency-specific auditory steady-state responses, *Journal of the American Academy of Audiology*, 17: pp. 448-461, 2006

- [223] **Stürzebecher, E., Cebulla, M., Neumann, K.:** Click-evoked ABR at high stimulus repetition rates for neonatal hearing screening. *Int J Audiol.* 2003 Mar; 42(2):59-70

- [224] **Stürzebecher, E., Cebulla, M., Pschirrer, U.:** Efficient stimuli for recording of the amplitude-modulation following response (AMFR). *Audiology*, 40, pp. 63-68, 2001

- [225] **Thornton, A.R.D., Slaven, A.:** Auditory brainstem responses recorded at fast stimulation rates using maximum length sequences. *Brit. J. Audiol.* 1993; 27: 205-210

- [226] **Ullrich, D.:** Sollte die neuropädiatrische Untersuchung integraler Bestandteil bei der Diagnostik und Therapie von Kindern mit sensorineuraler Hörstörung sein? Retrospektive Analyse eines Kollektivs schwerhöriger Kinder mit Hörgeräteversorgung. *Laryngootologie* 2002; 81: 558-564

- [227] **Uziel, A.:** Non-genetic factors affecting hearing development. *Acta Otolaryngol Suppl.* 1985;421:57-61

- [228] **Valkama, A.M. et al.:** Prediction of permanent hearing loss in high-risk preterm infants at term age. *Eur J Pediatr.* 2000 Jun;159(6):459-64

- [229] **Van Eldik, T.:** Mental health problems of Dutch youth with hearing loss as shown on the Youth Self Report. *Am Ann Deaf.* 2005 Spring;105(1):11-6

- [230] **Van Riper, L.A., Kileny, P.R.:** ABR hearing screening for high-risk infants. *Am J Otol.* 1999 Jul; 20(4):516-21

- [231] **Vartiainen, E., Karjalainen, S., Kärjä, J.:** Auditory disorders following head injury in children. *Acta Oto-Laryngologica.* 1985;99 :529 –536

- [232] **Vatovec, J., Velickovic Perat, M., Smid, L., Gros, A.:** Otoacoustic emissions and auditory assessment in infants at risk for early brain damage. *Int. J. Pediatr Otorhinolaryngol.* 2001 Apr 27;58(2):139-45

- [233] **Versmold, H., Marcinkowski, M.:** Hyperbilirubinämie des reifen gesunden Neugeborenen: Neues über Therapie und Diagnostik. *Perinatal Medizin Volume 9, Numbers 1-2 / März 1997*

- [234] **Walger, M.:** Hörstörungen und Hörbahnreifung – Über die Bedeutung der Früherkennung und Therapie kindlicher Hörstörungen. *HörBericht 67/2000 – Informationen für den HNO-Arzt, Geers Hörakustik:* 1-7

- [235] **Walther, L.E., Hentschel, H., Oehme, A., Gudziol, H., Beleites, E.:** Lyme Disease – A Reason for Sudden Sensorineural Hearing Loss and Vestibular Neuronitis? *Laryngorhinootologie* 2003; 82: 249-257
- [236] **Weber, B.A., Roush, P.A.:** Application of maximum length sequence analysis to auditory brainstem response testing of premature newborns. *J. Amer. Acad. Audiol.* 1993; 4: 157-162
- [237] **Wedde-Beer, K., Hess, M., Wiesner, T. et al.:** Universelles Hörscreening und Follow-Up bei allen Neugeborenen in Hamburg. *Kinder- und Jugendmedizin* 2002; A19-A198
- [238] **Wedel, H., Schauseil-Zipf, U., Doring, W.H.:** Hearing screening in neonates and infants using brain stem evoked acoustic potentials. *Laryngol Rhinol Oto (Stuttg.)*. 1988 Jun;67(6):307-11
- [239] **Weichbold, V., Nekahm-Heis, D., Welzl-Müller, K.:** Zehn Jahre Neugeborenen-Hörscreening in Österreich: Eine Evaluierung. *Wiener Klinische Wochenschrift* 2005; Volume 117, Number 18: 641-646
- [240] **Weichbold, V., Welzl-Müller, K.:** Universelles Neugeborenen-Hörscreening – Einstellung und Ängste der Mütter. *HNO* 2000; Band 48, Nummer 8: 606-612
- [241] **Weisel, A., Kamara, A.:** Attachment and individuation of deaf/hard of hearing and hearing young adults. *J Deaf Stud Deaf Educ.* 2005 Winter;10(1):51-62
- [242] **Welzl-Müller, K.:** Neugeborenen-Hörscreening: Siebtest nach Hörstörungen bei Neugeborenen. *HNO*. 1998 Aug; 704-707
- [243] **Welzl-Müller, K. et al.:** Optimizing hearing screening by transient evoked otoacoustic emissions in newborn infants. *HNO* 1997 Apr;45(4):227-32

- [244] **Welzl-Müller, K., Stephan, K., Kronthaler, M.:** Transitorisch evozierte otoakustische Emissionen bei Schallleitungsstörungen. Otorhinolaryng 1993 Nova 3: 118-121

- [245] **Wendler, J., Seidner, W., Kittel, G., Eysholdt, U.:** Lehrbuch der Phoniatrie und Pädaudiologie. 3. Aufl. Thieme, Stuttgart, 1996)

- [246] **WHO:** Forty-Eight World Health Assembly WHA 48.9, Agenda 18.2, 22 May 1995

- [247] **WHO:** Grades of Hearing Impairment.: http://www.who.int/pbd/deafness/hearing_impairment_grades/en/index.html; Stand: Januar, 2009

- [248] **Witt, G., Landgraf, S., Pau, H.W.:** Die aktive Sprachentwicklung hochgradig hörgeschädigter und gehörloser Kinder in Abhängigkeit von der hörtechnischen Versorgung. HNO 2003; Band 51, Nummer 10: 839-844

- [249] **Xoinis, K., Weirather, Y., Mavoori, H., Shaha, S.H., Iwamoto, L.M.:** Extremely low birth weight infants are at high risk for auditory neuropathy. J Perinatol. 2007 Nov;27(11):718-23. Epub 2007 Aug 16

- [250] **Yoshinaga-Itano, C.:** Efficacy of early identification and early intervention. Semin Hear. 1995; 16 :115 –123

- [251] **Yoshinaga-Itano, C.:** Levels of evidence: universal newborn hearing screening (UNHS) and early hearing detection and intervention systems (EHDI). J Commun Disord. 2004; 37 :451 –465

- [252] **Yoshinaga-Itano, C., Coulter, D., Thomson, V.:** The Colorado Newborn Hearing Screening Project: effects on speech and language development for children with hearing loss. J Perinatol. 2000;20 (8 pt 2) :S132 –S137

- [253] **Yoshinaga-Itano, C., Sedey, A.L., Coulter, D.K., Mehl, A.L.:** Language of early- and later –identified children with hearing loss. Pediatrics. 1998 Nov;102(5):1161-71

- [254] **Zenner, H.P.:** Frühdiagnostik und Therapie von Hörstörungen beim Säugling und Kleinkind. 21. interdisziplinäres Forum der Bundesärztekammer „Fortschritt und Fortbildung in der Medizin“. 27.-30. Nov. 1996, Köln. Dt. Ärzteblatt 1997; 94: B1016-B1019
- [255] **Zimmerman, W.D., Ganzel, T.M., Windmill, I.M., Nazar, G.B., Phillips, M.:** Peripheral hearing loss following head trauma in children. Laryngoscope. 1993;103: 87 –91

11 Verzeichnis der Abbildungen, Tabellen und Diagramme

- Abb. 1** Übersicht über das periphere Gehörsystem: <http://archiv.ub.uni-marburg.de/diss/z2003/0172/pdf/02.Grundlagen.pdf>
- Abb. 2** Guski, R.: Wahrnehmen - ein Lehrbuch, Kohlhammer; Stuttgart, Berlin, Köln 1996
- Abb. 3&4** Landesinstitut für Schulentwicklung Baden-Württemberg: Kinder und Jugendliche mit Hörschädigung; Landesbildungsserver Baden-Württemberg; Rotebühlstrasse 131, 70197 Stuttgart
- Abb. 5&6** Böhme, G., Welzl-Müller, K.: Audiometrie Hörprüfung im Erwachsenen- und Kindesalter. 4. überarb. Aufl., 1998. Hans Huber Verlag, Wien
- Abb. 7** Ergebnis der Hirnstammaudiometrie: www.schwerhoerigenforum.de/faq/bilder/bera1.gif
- Abb. 8** Lehnhardt, E., Janssen, T., Kießling, J.: Praxis der Audiometrie. 1996; Georg Thieme Verlag, Stuttgart; S.255
- Abb. 9&10** Natus Medical Inc. San Carlos, USA: Clinical Series No.4, Rationale for Screening at 35 dB, "What Level Of Hearing Impairment Can the ALGO Detect?"
- Tab. 1** WHO - Einteilung der Hörminderungen nach dem Potentialnachweis in verschiedenen Pegelbereichen und deren Häufigkeitsverteilungen nach Biesalski et al.
- Tab. 2** Lokalisation auditiver Wahrnehmungsstörungen
- Tab. 3** Mögliche Ursachen von Hörstörungen, aus: Leonhardt, A.: Einführung in die Hörgeschädigtenpädagogik. Ernst Reinhardt Verlag München, Basel, UTB 2002, 2. Auflage
- Tab. 4** Unbedingte Reflexe des Säuglings
- Tab. 5** Wahrscheinlicher Bezug zwischen Generatoren und gemessenen Komponenten der Hirnstammantworten
- Tab. 6** Prävalenz der Hörstörungen im internationalen Vergleich
- Tab. 7** Häufigkeitsverteilung der Risikofaktoren innerhalb der Gruppe von Neugeborenen

- Tab. 8** Datensätze der im Primärscreening als auffällig getesteten Neugeborenen
- Tab. 9** Datensätze der im Sekundärscreening als auffällig getesteten Neugeborenen
- Tab. 10** Datensätze der falsch positiv getesteten Neugeborenen
- Tab. 11** Datensatz des falsch negativ getesteten Neugeborenen
- Diagr. 1** Schwangerschaftswochen zum Zeitpunkt der Geburt und deren Häufigkeitsverteilung in der Untersuchungsgruppe
- Diagr. 2** Prozentualer Anteil der im Primärscreening als auffällig gescreenten Kinder und durch das Follow-Up diagnostizierter hörerkrankter Kinder bezogen auf die Gruppen der Kinder mit einer Schwangerschaftsdauer < 32 SSW und > 32 SSW
- Diagr. 3** Häufigkeitsverteilung im Bezug zum Geburtsgewicht
- Diagr. 4** Prozentualer Anteil der im Primärscreening als auffällig gescreenten Kinder und durch das Follow-Up diagnostizierter hörerkrankter Kinder bezogen auf die Gruppen der Kinder mit einem Geburtsgewicht < 1500 g und > 1500 g
- Diagr. 5** Prozentualer Anteil der im Primärscreening als auffällig gescreenten Kinder und durch das Follow-Up diagnostizierter hörerkrankter Kinder bezogen auf die Gruppen der Kinder mit und ohne manifeste Hyperbilirubinämie
- Diagr. 6** Prozentualer Anteil der im Primärscreening als auffällig gescreenten Kinder und durch das Follow-Up diagnostizierter hörerkrankter Kinder bezogen auf die Gruppen der Kinder mit und ohne Aminoglykosidbehandlung
- Diagr. 7** Ergebnisse der jeweiligen Untersuchungsebene bezogen auf die Gesamtzahl der gescreenten Neugeborenen (n=69)
- Diagr. 8** Auffällige Messergebnisse der einzelnen Screeningstufen
- Diagr. 9** Durchschnittliche Messintervalle der jeweiligen Screeningergebnisse
- Diagr. 10** Durchschnittliche Messzeiten bei Kindern mit und ohne Risikofaktoren für die Entwicklung einer Hörstörung
- Diagr. 11** Durchschnittliche Messzeiten bezogen auf die unterschiedlichen Ergebnisse der Messungen
- Diagr. 12** Ätiologie der Screeningabbrüche

12.1

Aufklärungsbogen zum Hörscreening

KLINIKUM

der Philipps-Universität Marburg

Anstalt des öffentlichen Rechts, Sitz Marburg



Klinik für Phoniatrie u. Pädaudiologie

Direktorin: Fr. Prof. Dr. med. R. Berger

Klinikum der Philipps Universität, Klinik f. Phoniatrie u. Pädaudiologie, 35033 Marburg

Hausanschrift: Deutschhausstr. 3, 35037 Marburg

Tel. 06421/28-66439 Fax: 06421/28-62824

Aufklärung zum Hör- Screening mittels Screening BERA Verfahren (Algo 3) Firma Natus

Liebe Eltern

Ein intaktes Hörvermögen ist eine der wichtigsten Voraussetzungen zur Sprachwahrnehmung und Sprachentwicklung. Mit der Sprache ist die Ausbildung weiterer geistiger Fähigkeiten eng verbunden. Es ist daher wichtig möglichst frühzeitig Störungen im Bereich des Hörorgans zu erfassen, um darauf entsprechend reagieren zu können. Hörstörungen lassen sich schon unmittelbar nach der Geburt feststellen. Bisher wird allerdings noch keine systematische Überprüfung der Hörfähigkeit bei Neugeborenen durchgeführt. Unser Ziel ist es die Untersuchung zum Neugeborenen Hörscreening weiter zu optimieren.

Was passiert mit meinem Kind?

Es handelt sich um ein Messverfahren, bei dem durch akustische Reizung des Hörorgans Reizantworten im Hirnstamm (Potentiale) gemessen werden können. (Hirnstammaudiometrie) Dadurch ist eine Aussage über die Hörfähigkeit bis zum Hirnstamm gegeben. Die Untersuchungsdauer beträgt für dieses Verfahren ca. 10-12 min, die eigentliche Messzeit beträgt etwa 2-3 min. für beide Ohren.

Zu dem Gerät Algo 3 der Firma Natus

Die Untersuchung mit dem Algo 3 wird bei Ihrem schlafenden Kind durchgeführt. Über eine aufsteckbare „Ohrmuschel“ werden dem Ohr akustische Reize übermittelt. Die Antworten auf diese Reize werden über Elektroden abgeleitet und als Potentiale registriert. Dazu ist es erforderlich jeweils eine Elektrode an die Stirn, den Nacken und die Schulter anzulegen. Die Haftung der Elektroden erfolgt über ein extra für Säuglinge entwickeltes Gel. Die gewonnenen Antworten werden über ein Auswerteverfahren automatisch bearbeitet und melden dem Untersucher ob das Ergebnis unauffällig ist oder wiederholt werden soll. Der wesentliche Vorteil dieser Untersuchungsmethode liegt in der gleichzeitigen Funktionsüberprüfung beider Ohren.

Was sind die Risiken dieser Untersuchung?**Für diese Art der Untersuchung sind keine Risiken bekannt.**

Die ausgesendeten akustischen Reize schädigen nicht das kindliche Gehör. Sollten sich bei dem durchgeführten Test unsichere Ergebnisse zeigen, werden wir mit Ihnen einen Termin für eine weiterführende Diagnostik in der Klinik für Phoniatrie und Pädaudiologie vereinbaren.

Wie wird mit den erhobenen Daten umgegangen?

Alle erhobenen Daten werden vertraulich behandelt und unterliegen der ärztlichen Schweigepflicht. Werden Daten veröffentlicht, geschieht dies anonymisiert, d.h. so dass niemand die Daten einem bestimmten Neugeborenen zuordnen kann.

Die Daten werden ausschließlich für klinikinterne Zwecke gespeichert und dürfen ohne ihre Einwilligung nicht an Außenstehende weitergegeben werden. Im Falle einer Hörbeeinträchtigung werden wir eine Krankenakte zur Weiterbehandlung anlegen.

Wichtige Information

Bevor Sie ihr Einverständnis geben, können Sie jede weitere Frage an die zuständigen Mitarbeiter richten und sich so weiterführend informieren. Die Teilnahme an der Untersuchung ist freiwillig. Sie können jederzeit und ohne Angabe von Gründen ihre Einwilligung widerrufen bzw. zurückziehen.

KLINIKUM der Philipps-Universität Marburg

Anstalt des öffentlichen Rechts, Sitz Marburg



Klinik für Phoniatrie u. Pädaudiologie

Direktorin: Fr. Prof. Dr. med. R. Berger

Klinikum der Philipps Universität, Klinik f. Phoniatrie u. Pädaudiologie, 35033 Marburg

Hausanschrift: Deutschhausstr. 3, 35037 Marburg

Postanschrift: 35033 Marburg

Telefon: (06421) 28-66439

Telefax: (06421) 28-62824

e-mail: Roswitha.Berger@med.uni-marburg.de

Internet: www.med.uni-marburg.de/phoniatrie

Aktenzeichen:

Datum: 08.12.2004

Bearbeiter:

Einwilligungserklärung zum Hör-Screening

Untersuchungen zum Neugeborenen Hörscreening mittels Screening Bera-Verfahren (Natus 3)

Ich (Name).....
bin über das Wesen, Bedeutung und Tragweite der Untersuchung aufgeklärt
worden und habe den Aufklärungsbogen gelesen und verstanden. Alle Fragen zu
dieser Untersuchung wurden beantwortet.

Ich hatte genügend Zeit für meine Entscheidung und bin einverstanden, dass mein
Kind an der Untersuchung teilnimmt.

Ich bin mit der Aufzeichnungen von Patientendaten, entsprechend der Aufklärung
einverstanden.

Ich weiß, dass ich jederzeit und ohne Nennung von Gründen meine Einwilligung zur
Teilnahme an der Untersuchung widerrufen kann, ohne dass mir oder meinem Kind
bei einer Weiterbehandlung Nachteile entstehen.

Eine Kopie des Aufklärungsbogens und der Einwilligungserklärung habe ich
erhalten.

Datum und Unterschrift der Mutter oder des Vater

**ALGO® A3i und alternatives Gerät Maico BERaphon
 Testergebnisse**
Voraussetzungen:

Es werden ALLE Kinder gescreent. *Risiko- und Gesund geboren, die die ALGO Kriterien erfüllen. Es findet keine Selektion der Kinder statt. Wenn möglich, sollte das Kind in den ersten 24 Stunden nach der Geburt getestet werden.**

Jedes Kind wird mit beiden Geräten getestet. Eine Hälfte der Kinder wird zuerst mit dem ALGO screener getestet, die andere Hälfte der Kinder wird zuerst mit dem alternativen Gerät getestet.

Patienten Information	
Patienten Identifikations-Nummer	
Geburtsdatum	
Schwangerschaftswoche / Alter zum Zeitpunkt des Testes	
Abteilung (Intensiv oder Entbindungsstation)	
Risikofaktoren für Hörminderungen (falls bekannt)	___ keine Risikofaktoren ___ unbekannt

	ALGO Ergebnisse /Screening Bedingungen	Maico Ergebnisse /Screening Bedingungen
Zustand des Kindes während Test (z.B. schläft, wach, unruhig, etc.)		
Testumgebung (z.B. Entbindungsstation, Intensivstation, Audiologie, etc)		
Ist eine Hautvorbereitung notwendig?	<input type="checkbox"/> Ja <input type="checkbox"/> Nein	<input type="checkbox"/> Ja <input type="checkbox"/> Nein
Gesamte Testzeit (inkl. Vor- und Nachbereitung des Kindes)		
Anzahl der ALGO sweeps bei 35 dB nHL		Nicht zutreffend
Abgeschlossene oder abgebrochene Tests eintragen	Rechtes Ohr: <input type="checkbox"/> abgeschlossen <input type="checkbox"/> abgebrochen <input type="checkbox"/> pass <input type="checkbox"/> refer Linkes Ohr: <input type="checkbox"/> abgeschlossen <input type="checkbox"/> abgebrochen <input type="checkbox"/> pass <input type="checkbox"/> refer	Rechtes Ohr: <input type="checkbox"/> abgeschlossen <input type="checkbox"/> abgebrochen <input type="checkbox"/> pass <input type="checkbox"/> refer Linkes Ohr: <input type="checkbox"/> abgeschlossen <input type="checkbox"/> abgebrochen <input type="checkbox"/> pass <input type="checkbox"/> refer
Während des Tests vom Gerät ausgegebene Informationen (z.B. myogene Energie, Umgebungsgeräusche, Unterbrechungen)?		
Beurteilung – Einfachheit das Gerät zu benutzen: von 1 (sehr einfach) bis 6 (schwer)		
Beurteilung – Einfachheit des gesamten Screenings: von 1 (sehr einfach) bis 6 (schwer)		

Falls die Ergebnisse beider Geräte nicht übereinstimmen, ist eine diagnostische BERA durchzuführen. Diese sollte mindestens die sweep Zahl erreichen, die beim letzten ALGO screening erreicht wurde, auch wenn diese sehr hoch war (z.B. 13.500)

Diagnostisches ABR Ergebnis		
-----------------------------	--	--

*bitte entsprechend ändern

12.4 Technische Daten des Algo 3i

Vorverstärker und Beschallungsverstärker

Verstärkung	105 dB
Output elektrische Spannung	+/- 12 V Gleichstrom (DC)
Gleichtaktunterdrückung (CMRR)	> 80dB
Notch Filter	-12 dB @ 60 Hz -12 dB @ 50 Hz
Einspeisungsgeräusch	0,8 V rms @0.05 – 1.5 kHz
Bandpass Filter	0.05 - 1.5 kHz 6 dB/Oktave Hochpass 24 dB/Oktave Niedrigpass

Stimulator

Klick-Dauer	100 µsec
Intensität	40/35 dB nHL
Polarität	alternierend
Akustisches Frequenzspektrum	700 – 5000 Hz (+/- 5 dB)

Interner Summator

Durchlauffrequenz (Sweeps Rate)	37 Klicks/sec (nominal) 34 Klicks/sec (nominal) alternierend
Durchlaufzählungen (Sweep Count)	15.000 maximal
Analysezeit	25 ms
Stichproben pro Durchlauf (Samples/Sweep)	100

Artefaktunterdrückung

Umgebung	60 dB +/- 4dB SPL @ 2 kHz
Myogen	5-30 µV @ 270 Hz (gewichtet)

Impedanzmessung

Signal	+/- 10 µA, 1kHz Rechtecksignal
--------	--------------------------------

Energieversorgung

Betriebsspannung	7,4 V 1800 mAH Lithium-Ionen-Batterie
Betriebszeit	mindestens 4 Stunden
Ladezeit	ca. 4 Stunden
Ladegerät	Input: 100-240 V, 50 – 60 Hz, Output: 12V DC bei 3,3 A

Elektrische Nenngröße Abmessungen

12 V DC bei 1 A

Messgerät	20,2 x 9,58 x 6,33 cm
-----------	-----------------------

Gewicht

Messgerät inklusive Batterien und Kabel	0,93 kg
---	---------

Betriebstemperatur bei

5 bis 38° C

Aufbewahrungstemperatur bei Luftfeuchtigkeit

- 30 bis 55° C
5-90 %

Einsatzhöhe

Meeresspiegel - 1820 Meter

13 Tabellarischer Lebenslauf

Persönliche Daten

Name:	Stegmann
Vorname:	Henning Joachim
Geburtsdatum/-ort:	31.12.1980, Saarbrücken
Anschrift:	Friedrich-Ebert-Anlage 25 in 63450 Hanau
Familienstand:	ledig

Schulbildung

1987 – 1989	Besuch der Grundschule Oberreichenbach (Franken)
1989 – 1991	Besuch der Friedrich-Fröbel-Grundschule in Obertshausen (Hessen)
1992-1997	Besuch der Hohen Landesschule in Hanau (Hessen)
1998-2000	Besuch des gymnasialen Zweiges der Lindenaus Schule in Hanau (Hessen)
09.06.2000	Erlangung der allgemeinen Hochschulreife an der Lindenaus Schule in Hanau

Zivildienst

2000-2001	Zivildienst beim Deutschen Roten Kreuz in Hanau als Rettungshelfer
-----------	---

Hochschulbildung

2001	Aufnahme des Studiums der Medizin an der Philipps- Universität Marburg
2004	Erster Abschnitt der Ärztlichen Prüfung abgeschlossen. Beginn der Promotion bei Frau Prof. Dr. Roswitha Berger, Abteilung für Phoniatrie und Pädaudiologie der HNO Universitätsklinik Marburg

- | | |
|------|--|
| 2005 | Publikation der Ergebnisse auf der 22. Wissenschaftlichen Jahrestagung der Deutschen Gesellschaft für Phoniatrie und Pädaudiologie, Berlin |
| 2007 | Praktisches Jahr an der Philipps-Universität Marburg (Wahlfach: Anästhesie) |
| 2008 | 2. Ärztliche Prüfung abgeschlossen |

Famulaturen

- | | |
|------|---|
| 2004 | Innere Medizin, Dr. med. W. Gleichmann, Diakonie-Krankenhaus Wehrda |
| 2005 | HNO, Dr. med. Detlef Oldenburg,
HNO – Gemeinschaftspraxis am Klinikum Hanau |
| 2005 | Allgemeinmedizin, Monika Buchalik, Maintal |
| 2006 | Klinik für Dermatologie und Allergologie,
Prof. Dr. med. Michael Hertl, Philipps-Universität Marburg |

Hanau, 12. März 2009

Henning Joachim Stegmann

14 Verzeichnis der akademischen Lehrer

Meine akademischen Lehrer in Marburg waren die Damen und Herren:

Arnold, Aumüller, Bals, Basler, Baum, Berger, Cetin, Czubayko, Daut, Eikmann, Eilers, Engenhardt-Cabillic, Geks, Gerdes, Gotzen, Gress, Grimm, Grzeschik, Gudermann, Hertl, Hinnerk Wulf, Happle, Hoyer, Jungclas, Klenk, Klose, Koolmann, Krieg, Kroll, Lang, Lill, Lohoff, Maier, Maisch, Moll, Moosdorf, Mueller, Mutters, Neubauer, Oertel, Remschmidt, Renz, Richter, Roehm, Rothmund, Schäfer, Schmidt, Schnabel, Schrader, Seitz, Steiniger, Teymoortash, Vogelmeier, Wagner, Weihe, Weiler, Werner.

15 **Danksagung**

Ich bedanke mich ganz herzlich bei Frau Prof. Dr. med. Roswitha Berger für die Bereitstellung des Themas sowie die stete Unterstützung und Förderung bei der Erstellung dieser Arbeit.

Weiterhin möchte ich mich bei allen bedanken, die mich während meiner Arbeit in der Klinik für Phoniatrie und Pädaudiologie der Philipps-Universität Marburg unterstützt haben. Insbesondere danke ich Steffen Schwarz und Dipl.-Ing. Jochen Müller-Mazzotta für deren wissenschaftliche Anleitung und Hilfe bei den durchgeführten Messungen und Auswertungen.

Mein ganz besonderer Dank gilt den Neugeborenen (und jetzt hoffentlich gut hörenden Kindern) die an der Studie zu dieser Arbeit teilgenommen haben, sowie ihren Eltern. Ohne sie hätte diese Arbeit nicht in der vorliegenden Form durchgeführt werden können.

Für die Sorgfalt beim Korrekturlesen und die stilistischen Hinweise vielen Dank an Benjamin Schulz.

Für die Endkorrektur des Manuskripts und einen letzten kritischen Blick auf meine Arbeit danke ich meinen Eltern. Ein besonderer Dank gilt meinem Vater für sein geduldiges Zuhören, aber auch unsere gemeinsamen und manchmal hitzigen Diskussionen waren mir eine wertvolle Quelle der Inspiration.

Ebenso sei all denen ein Dankeschön ausgesprochen, die nicht namentlich Erwähnung fanden, aber zum Gelingen dieser Arbeit beigetragen haben.

Zuletzt möchte ich meinen Eltern Uta Stegmann und Dr. med. Heinrich Stegmann für die anhaltende Unterstützung während des Studiums und der Promotion ganz herzlich danken. Ihnen widme ich diese Arbeit.

16 Ehrenwörtliche Erklärung

Ehrenwörtliche Erklärung

Ich erkläre ehrenwörtlich, dass ich die dem Fachbereich Medizin der Philipps-Universität in Marburg/Lahn zur Promotionsprüfung eingereichte Arbeit mit dem Titel:

„BERA-Screeningverfahren im Einsatz bei Hochrisikokindern“

in der Klinik für Phoniatrie und Pädaudiologie, Fachmedizin für Sprach-, Stimm- und kindliche Hörstörungen unter Betreuung und Anleitung von Direktorin Frau Prof. Dr. med. Roswitha Berger ohne sonstige Hilfe selbst durchgeführt und bei der Abfassung keine anderen als die in der Arbeit aufgeführten Hilfsmittel benutzt habe. Ich habe bisher an keinem anderen in- oder ausländischen Medizinischen Fachbereich ein Gesuch um Zulassung zur Promotion eingereicht, noch die vorliegende oder eine andere Arbeit als Dissertation vorgelegt.

Ergebnisse dieser Arbeit wurden in folgenden Publikationsorganen veröffentlicht:

Berger, R., Stegmann, H., Müller, J., Hanschmann, H.: AABR-Screening bei Hochrisiko-und Risikokindern mit dem ALGO® 3i-System. In: Aktuelle phoniatisch pädaudiologische Aspekte Bd.13; 2006



Hanau, 12. März 2009

Unterschrift